

CRISTIANE NOGUEIRA BINOTTO

ALTERAÇÕES MORFOLÓGICAS NA ÁRVORE PULMONAR APÓS A CIRURGIA CLASSICA DE BLALOCK-TAUSSIG

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação
em Cardiologia da Universidade Federal do Paraná,
como requisito parcial para a obtenção do grau
de Mestre.

Orientador: Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague

CURITIBA

1998



Ministério da Educação e do Desporto
Universidade Federal do Paraná
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CARDIOLOGIA
=MESTRADO=

PARECER

PARECER CONJUNTO dos Professores Dr. FRANCISCO DINIZ AFFONSO DA COSTA, Dr. DANTON R. ROCHA LOURES, Dr. CLÁUDIO L. PEREIRA DA CUNHA e Dr. NELSON ITIRO MIYAGUE, sobre a Dissertação de Mestrado em Cardiologia da Universidade Federal do Paraná, elaborada pela Dr.a CRISTIANE NOGUEIRA BINOTTO, intitulada: "ALTERAÇÕES MORFOLÓGICAS NA ÁRVORE PULMONAR APÓS A CIRURGIA CLÁSSICA DE BLALOCK-TAUSSIG",

A Banca Examinadora considerou que o Dr. CRISTIANE NOGUEIRA BINOTTO apresentou trabalho adequado para Dissertação de Mestrado e o defendeu com segurança e propriedade nas argüições que lhe foram feitas, atribuindo-lhe CONCEITO "A", sendo pois unanimemente recomendado à Universidade Federal do Paraná que lhe seja concedido o título de **MESTRE EM CARDIOLOGIA** - e a publicação da Dissertação em veículo de divulgação conveniente, depois de incorporadas as sugestões apresentadas no decurso das argüições.

Curitiba, 28 de dezembro de 1998.

Prof. Dr. FRANCISCO DINIZ AFFONSO DA COSTA

Prof. Dr. DANTON R. ROCHA LOURES

Prof. Dr. CLÁUDIO L. PEREIRA DA CUNHA

Prof. Dr. NELSON ITIRO MIYAGUE

Aos meus Pais, minha gratidão,
por não medirem esforços para
a minha formação.

Ao meu marido Mario, e meu filho
Andrius, por terem aceitado e
compreendido os momentos
difíceis da minha ausência.

AGRADECIMENTOS

A elaboração desta tese não seria possível sem o apoio e ajuda de algumas instituições e diversas pessoas. Deixo aqui registrado meu singelo agradecimento.

Ao **Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague**, meu Orientador, Amigo, Mestre, Conselheiro, a quem devo, primordialmente, a conclusão da tese, pelo seu apoio, incentivo e horas de afastamento de seus familiares, a quem também agradeço a compreensão e o apoio, de coração.

Ao **Prof. Dr. Cláudio Pereira da Cunha** pela orientação, amizade, ensino e grande auxílio na elaboração desta dissertação de mestrado

Ao Hospital Infantil Pequeno Príncipe, pela compreensão e apoio no tratamento de crianças com Cardiopatia Congênita Cianótica de hipofluxo pulmonar.

Ao Hospital de Clínicas, departamento de Cardiologia, pelo apoio nesta etapa importante de minha vida.

Ao Ministério da Educação e Cultura, divisão Fundação de Coordenação e Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela bolsa de estudo oferecida.

A equipe de Pediatria do Hospital de Clínicas, pela compreensão nos meus momentos de afastamento.

Ao Dr. Julián Arango Gutiérrez, pela ajuda na confecção e reprodução dos desenhos utilizados nesta tese.

A Dra. Marilise Kinue Kawamura pelo auxílio na correção deste trabalho.

Aos Drs. Eliana Pelissari, Flávia Porto Lovato, Renato Pedro de Almeida Torres, José Rubens Madureira, do Departamento de Cardiologia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, que me auxiliaram e substituíram nas minhas ausências.

As Dras. Cristiane Ikeda Bavoso, Silvia Meyer Cardoso e Regiane Sorentino, colegas de plantão, que souberam entender minhas dificuldades.

Aos Drs. Fábio Said Sallum, Vanderlei Saviolo Ferreira e Léo Solarewicz, pelas descrições das técnicas utilizadas na cirurgia e cateterismo e auxílio na separação do material da tese.

A secretária Luciane Thundzinski, pela ajuda na colocação dos dados no computador e elaboração de tabelas.

Jean Marcelo Ferreira da Silva, meu agradecimento pela realização das tabelas, pela disponibilidade e amizade.

A colaboração de toda equipe da Cardiologia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, secretárias do ambulatório, ecocardiografia, clínica, cirurgia e telefonista pela separação dos prontuários e compreensão nas horas de ansiedade.

Aos meus Avós, já falecidos, mas que com certeza, da onde estiverem, estão muito felizes por esta etapa tão importante vencida na minha vida.

A todos os membros de minha família e amigos, que direta ou indiretamente, souberam compreender meu afastamento em momentos difíceis.

A todos, meu sincero agradecimento.

SUMÁRIO

RESUMO	VII
ABSTRACT	VIII
1. INTRODUÇÃO	01
2. OBJETIVOS	05
3. REVISÃO DE LITERATURA	07
4. CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	20
4.1. Delineamento.....	21
4.2. População.....	22
4.3. Amostra.....	22
4.3.1. Critérios de inclusão.....	23
4.3.2. Critérios de exclusão.....	24
4.4. Aspectos Éticos.....	24
4.5. Técnicas.....	25
4.5.1. Técnica da cirurgia clássica de Blalock-Taussig.....	25
4.5.2. Técnica do cateterismo pós-cirurgia.....	25
4.6. Aspectos Estudados.....	26
4.6.1. Variáveis independentes.....	26
4.6.2. Variáveis dependentes.....	27
4.7. Análise Estatística.....	31
5. RESULTADOS.....	32
5.1. Idade na cirurgia e no cateterismo.....	33
5.2. Peso na cirurgia e cateterismo.....	34
5.3. Condição clínica inicial para indicação cirúrgica	35
5.4. Intervalo entre a cirurgia e o cateterismo	36
5.5. Tipos de cardiopatias congênitas	36
5.6. Alterações da árvore pulmonar	37
5.6.1. Dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar.....	38
5.6.2. Estenose da anastomose da a. subclávia com a. pulmonar.....	38
5.6.3. Exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar.....	40
5.6.4. Distorção da artéria pulmonar.....	40
6. DISCUSSÃO.....	42
7. CONCLUSÕES.....	49
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	51

RESUMO

Este trabalho foi elaborado com o objetivo de estudar, através da angiografia, alterações que possam ocorrer na artéria pulmonar após a cirurgia clássica de Blalock-Taussig. A cirurgia de Blalock-Taussig, publicada pela primeira vez em 1945, pelo Dr. Alfred Blalock, continua sendo um procedimento de escolha nos casos de cardiopatia congênita cianótica onde a anastomose sistêmico-pulmonar é necessária. Este tipo de cirurgia tem sido escolhida, pelo fato de apresentar pouco risco de hipertensão pulmonar, com baixa morbidade e mortalidade. Muitos autores relatam complicações na artéria pulmonar no pós-operatório, como trombose, fistula arteriovenosa, distorção na artéria pulmonar, oclusão, modificação do fluxo na via aérea e hipertensão pulmonar. Porém, existe pouca discussão na literatura médica sobre as mudanças morfológicas ocasionadas por esta cirurgia na artéria pulmonar. Estudos angiográficos consecutivos em 83 pacientes foram revisados no Hospital Infantil Pequeno Príncipe em Curitiba-Paraná, de Dezembro de 1979 a Dezembro de 1996. A idade média dos pacientes na cirurgia foi de $11,00 \pm 14,44$ meses e no cateterismo de $49,47 \pm 33,11$ meses. O trabalho envolveu 44 meninos e 39 meninas e o estudo angiográfico foi realizado como procedimento de rotina pré-operatório. O intervalo médio entre a cirurgia e o cateterismo foi de $34 \pm 22,00$ meses. A cirurgia foi realizada em caráter de emergência em 32,5% e eletivamente em 67,5%. A cirurgia de emergência foi mais freqüente em meninos e em crianças de baixo peso. As cardiopatias prevalentes foram tetralogia de Fallot (49,4%) e atresia tricúspide em 18%. Todos os cateterismos realizados neste período foram incluídos para análise, independentes da cardiopatia. Pacientes que realizaram Blalock-Taussig modificado, e 19 outros casos onde o cateterismo foi realizado em outro serviço (cateterismos não localizados), foram excluídos. A técnica da cirurgia de Blalock-Taussig utilizada foi a clássica, utilizando a artéria subclávia, e a angiografia foi obtida injetando contraste nesta artéria. As variáveis analisadas foram as alterações nos ramos intraparenquimatosos pulmonares, a estenose da anastomose e o acotovelamento na artéria pulmonar. Os resultados foram analisados utilizando os testes Qui-quadrado, t de Student e correlação simples, e a significância estatística foi estabelecida com $p < 0,05$. Somente em 6 casos a árvore pulmonar foi considerada normal. A alteração mais importante encontrada foi a dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar ipsilateral à anastomose em 92,8% e a estenose da anastomose em 80,7%. Em 75,5% dos pacientes houve exclusão no ramo do lobo superior da artéria pulmonar e o acotovelamento da artéria pulmonar esteve presente em 49,3%, sendo na grande maioria dos casos de grau leve. A cirurgia clássica de Blalock-Taussig mostrou-se causa de desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar em pacientes com cardiopatia de hipofluxo pulmonar. Mostrou-se que a idade e o sexo não foram fatores de risco para o desenvolvimento destas alterações, já o baixo peso na época da cirurgia representou fator de risco significativo para o desenvolvimento do acotovelamento, assim como a cirurgia em caráter de emergência. A dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar e seu grau apresentaram uma correlação importante com o intervalo entre a cirurgia e cateterismo maior que 30 meses, representando fator de risco significativo. Em conclusão, as alterações na artéria pulmonar após a cirurgia clássica de Blalock-Taussig são freqüentes, mas acredita-se que esta continua sendo a técnica de escolha para anastomose sistêmico-pulmonar, especialmente naqueles pacientes que a necessitam por um período de tempo curto, por permitir bons resultados hemodinâmicos e melhora clínica.

ABSTRACT

This study has been carried out with the purpose to show, through angiographic study, the alterations that may occur in the pulmonary artery after classic Blalock-Taussig surgery. The Blalock-Taussig surgery, first performed in 1945, by Dr. Alfred Blalock, is still the procedure of choice in cases of congenital heart disease where the aortopulmonary shunt is needed. This type of operation has been preferred due to the fact that it diminishes the risk of pulmonary hypertension, with low morbidity and mortality. Several authors related complications in the pulmonary artery during the follow-up, such as thrombosis, arteriovenous fistula, distortions at the pulmonary artery, occlusion, modification of the airway and pulmonary hypertension. However, there has been little discussion in the medical literature on the morphological changes of the pulmonary artery caused by the shunt. Consecutive angiographic studies of 83 patients were reviewed at the Pequeno Príncipe Children's Hospital in Curitiba-Pr, Brazil, from December 1979 to December 1996. The children's average age at surgery was $11,00 \pm 14,44$ months and at catheterization was $49,47 \pm 33,11$ months. The study involved 44 males and 39 females and the angiographic study was performed as a routine preoperative procedure. The average interval between the operation and the catheterization was $34 \pm 22,00$ months. The surgery was made as emergency in 32,5% and 67,5% as a routine. Emergency surgery was more frequent in males and low weight. The cardiopathies more prevalent were tetralogy of Fallot (49,4%) and tricuspid atresia in 18%. All catheterizations performed during the period were included for analysis, regardless of the type of cardiopathy. Patients who underwent modified Blalock-Taussig, plus another 19 patients who had catheterization in another hospital (their angiograms were not available for study), were excluded. The surgical Blalock-Taussig technique used was the classic one, using the subclavian artery and the angiography was obtained by injecting a contrasting substance in this artery. The variables analyzed were the alterations of the intrapulmonary branches, Blalock stenosis, and kinking of the pulmonary artery. The results were analyses using chi-square test, t student test, and simple correlation and statistical significance was established at alpha equal to 0,05. Only 6 cases the pulmonary artery was considered normal. The main alteration perceived was the dilation of the lower branch of the pulmonary artery on the same side of the shunt in 92,8% and the Blalock stenosis in 80,7%. In 75,5% of the patients showed elimination of the upper branch and the kinking of the pulmonary artery was present in 49,3%, generally light degree. The standard Blalock-Taussig surgery can lead to development of important alterations in the pulmonary artery, in patients with cardiopathy of low pulmonary flow. Our study shows that the age and sex were not risk factors to the development of pulmonary alterations, but the low weight at the time of surgery was a risk factor to the development of kinking, like the emergency surgery. The dilation of the lower branch and its degree had correlation with the interval between the surgery and the catheterization longer than 30 months. Otherwise, we believe that the classic Blalock-Taussig surgery, is still the first choice technique for aortopulmonary shunt, specially in patients who need it for a brief period of time, with good results and improvement.

INTRODUÇÃO

1. INTRODUÇÃO

A cirurgia de Blalock-Taussig, anastomose sistêmico-pulmonar, foi idealizada em 1944 pelo Dr. A. BLALOCK e pela Dra. H. TAUSSIG e realizada pela primeira em 1945 pelo Dr. BLALOCK na Universidade Johns Hopkins (BLALOCK & TAUSSIG, 1945). A técnica constituía da anastomose entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar. Este procedimento, realizado com baixa mortalidade, foi um grande avanço no tratamento de pacientes com cardiopatias congênitas cianóticas com hipofluxo pulmonar. O propósito inicial foi de aumentar a circulação pulmonar, melhorar a saturação sistêmica de oxigênio e consequentemente, diminuir o estímulo para o desenvolvimento da policitemia (TAUSSIG, 1947).

GAZZANIGA et al., em 1976, utilizaram material protético na construção da anastomose sistêmico-pulmonar e DE LEVAL et al., em 1981, modificaram esta técnica para diminuir o fluxo proporcionado pela prótese.

Outras cirurgias, derivando o fluxo da aorta para artéria pulmonar, foram descritas, com o mesmo propósito, como a de Potts (POTTS, SMITH, GIBSON, 1946), de Waterston (WATERSTON, 1962) e de Davidson (DAVIDSON, 1955). Muitas foram abandonadas posteriormente por provocarem distorções nos ramos pulmonares, insuficiência cardíaca congestiva e doença vascular pulmonar.

Técnicas diferentes com o mesmo objetivo foram idealizadas. SELLORS (1948) e BROCK (1948), introduziram a cirurgia paliativa com atuação direta sobre a valva pulmonar. CARLON, MONDINI, de MARCHI, em 1951, e GLENN & PATINO,

em 1954, descreveram a anastomose veno-arterial, da veia cava superior ao ramo direito da artéria pulmonar, para certos tipos de cardiopatias cianóticas onde a correção biventricular não era possível.

Apesar do aparecimento de técnicas para cirurgia corretiva total precoce das cardiopatias congênitas cianóticas, muitos pacientes necessitam ainda da cirurgia clássica tipo Blalock-Taussig, como paliativa para melhorar o desenvolvimento pômdero-estatural e submetê-los a correção definitiva em idade maior e com menor risco operatório ou como única opção terapêutica (LOURES, 1983).

Vários trabalhos têm discutido a evolução da anastomose sistêmico-pulmonar quanto ao desenvolvimento da artéria pulmonar e da falência do seu funcionamento, porém poucos mostraram as modificações ocorridas na **árvore pulmonar**¹. Uma das indicações mais importantes deste tipo de cirurgia é a hipoplasia dos ramos pulmonares, onde trabalhos mostram que o aumento de fluxo sangüíneo contribui para o seu desenvolvimento(KIRKLIN, BARGERON, PACIFICO, 1977; GALE et al., 1979; GUYTON et al., 1983). No entanto, alterações como obstrução e estenose da artéria pulmonar devido à manipulação, são freqüentes na prática. Cuidados no pós-operatório, imediato e tardio, tem sido principalmente em relação ao funcionamento da anastomose. Várias descrições demonstram como avaliar o funcionamento da derivação (HARRIS, SEGEL, BISHOP, 1964; JARMAKANI, NAKAZAWA, ISABEL-JONES, 1976; WRIGHT, ALBRECHT, BEVERIDGE, 1986), focalizando primordialmente o fluxo pela anastomose, porém, distorções, exclusão de ramos e dilatações, parecem contribuir com o desarranjo da distribuição do fluxo no parênquima pulmonar.

¹ Árvore pulmonar – área compreendida desde o tronco da artéria pulmonar até ramos intraparenquimatosos incluindo a região da anastomose da artéria subclávia com artéria pulmonar.

A literatura atual discute as alterações cardíacas de aparecimento tardio após a correção total da tetralogia de Fallot, como as arritmias cardíacas, a hipertensão pulmonar, a disfunção do ventrículo direito e a insuficiência pulmonar (HASHIMOTO et al., 1992; CHOUDHARY et al., 1997; WATSON, SMITH, WARREN, 1997; GATZOULIS, NORGARD, REDINGTON, 1998). Várias destas alterações estão correlacionadas entre si, mas todas parecem derivar principalmente de anomalias do sistema circulatório pulmonar.

Considerando serem as modificações da artéria pulmonar importantes na evolução tardia das cardiopatias com hipofluxo pulmonar, elaboramos este trabalho para verificar as alterações desenvolvidas na árvore pulmonar após a cirurgia clássica de Blalock-Taussig.

OBJETIVOS

2. OBJETIVOS

Objetivo geral

Este estudo foi idealizado para avaliar através de angiografia as modificações ocasionadas pela cirurgia clássica de Blalock-Taussig, na árvore pulmonar, em pacientes com cardiopatia congênita de hipofluxo pulmonar.

Objetivos específicos

1. Verificar se a idade, o sexo e o peso na cirurgia estão relacionados com o desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar;
2. Analisar se o tipo de indicação cirúrgica, eletiva ou emergência, está relacionado com o desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar;
3. Avaliar se o intervalo entre a cirurgia e o cateterismo cardíaco, e o tempo de evolução no pós-operatório, está relacionado com o desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar.

REVISÃO DA LITERATURA

3. REVISÃO DA LITERATURA

A cirurgia clássica de Blalock-Taussig descrita pelos doutores A. BLALOCK e H. TAUSSIG, em 1945, tem como objetivo principal, minimizar o quadro de hipóxia, desenvolvido principalmente por pacientes portadores de cardiopatias congênitas cianóticas com hipofluxo pulmonar (BLALOCK & TAUSSIG, 1945). Nos últimos anos, vários artigos preconizam cirurgias mais radicais visando a correção definitiva, mesmo em pacientes de baixo peso e com cardiopatias complexas (STARNES et al., 1994; REDDY et al., 1995; ATIK, 1997). Apesar desta visão, a cirurgia paliativa tipo Blalock-Taussig ou a idéia original, permanece dentro do armamento terapêutico para muitas doenças cardíacas congênitas.

3.1. CIANOSE E CRISE DE HIPÓXIA

A cianose e as crises de hipóxia são as manifestações mais comuns e deletérias à integridade do paciente. A persistência destas manifestações propicia lesões cerebrais e miocárdicas definitivas. Outras alterações como o hipodesenvolvimento pôndero-estatural e retardo do desenvolvimento psicomotor participam do perfil clínico da doença, porém são minimizadas com a correção cirúrgica (ZUBERBUHLER, Jr., 1995).

A cianose que se manifesta nas cardiopatias congênitas com hipofluxo pulmonar é de origem central. Apresenta-se como coloração azulada da pele e das mucosas, resultante do aumento da hemoglobina reduzida no sangue periférico. O aspecto e o grau, dependem além da quantidade de hemoglobina reduzida, da cor e espessura do plasma sanguíneo e da pigmentação da pele. Geralmente é mais acentuada nos lábios,

lóbulos das orelhas, leitos ungueais e eminências malares, sendo mais evidente na retina e mucosa bucal em pacientes de cor negra. O baqueteamento dos dedos dos pés e das mãos, com frequência, acompanha a insaturação arterial de longa data (EMMANOUILIDES, In: MOSS & ADAMS, 1995: 1-1809).

O mecanismo fisiopatológico da hipoxemia nestas cardiopatias é devido, fundamentalmente, à presença de sangue insaturado na aorta. Ela ocorre na presença de comunicação da circulação venosa para a circulação arterial em nível atrial e/ou ventricular. Em nível atrial, normalmente está presente nas cardiopatias com obstrução de via de entrada do ventrículo direito como atresia tricúspide, hipoplasia do ventrículo direito, atresia pulmonar com septo interventricular íntegro e doença de Ebstein com estenose tricúspide. Em nível ventricular, nas doenças em que o ventrículo direito é bem desenvolvido e está associado à comunicação interventricular como na tetralogia de Fallot e dupla via de saída de ventrículo esquerdo com estenose pulmonar. Em outras cardiopatias com obstrução ao fluxo pulmonar, a passagem de fluxo pode ocorrer das cavidades esquerdas para cavidades direitas, como na dupla via de saída de ventrículo direito e estenose pulmonar ou na transposição dos grandes vasos da base com comunicação interventricular e estenose pulmonar (FRIEMAN, In: BRAUNWALD, 1997: 877-962).

A crise de hipóxia que pode ocorrer nestes pacientes é predominantemente no período matutino, horas após o despertar, sendo desencadeada por banho, exercício, infecção e calor intenso. É diagnosticada pela presença de maior irritabilidade, cianose intensa, taquipnéia profunda e irregular seguido de palidez e hipotonia. Nos episódios prolongados o paciente pode ficar letárgico, apresentar convulsões e evoluir para inconsciência, com uma coloração de pele acinzentada, sendo uma das causas de óbito (FRIEMAN, In: BRAUNWALD, 1997: 877-962).

A alteração hemodinâmica que acontece na crise de hipóxia é por diminuição no fluxo sanguíneo pulmonar. Segundo FONO & LITTMAN (1957) esta seria devida ao aumento da obstrução na via de saída do ventrículo direito por espasmo do infundíbulo, sendo esta explicação aceita pela diminuição ou desaparecimento do sopro e a hiperpnéia (MORGAN, GUNTHEROTH, MULLINS, 1965). KOTHARI (1992), por sua vez, acredita que a crise de hipóxia se inicia por estimulação de mecanorreceptores do ventrículo direito, que aumentam a contratilidade por efeito de catecolaminas, diminuem o tamanho do ventrículo direito, levam à hiperventilação e vasodilatação periférica sem bradicardia. Este mecanismo, ao contrário do anterior, explica satisfatoriamente a maioria dos eventos precipitantes e outros detalhes clínicos sobre a crise de hipóxia. A posição de cócoras adotada por estes pacientes, atitude patognomônica nos pacientes cianóticos com hipofluxo pulmonar, propicia um aumento no retorno venoso cardíaco, na pressão arterial sistêmica, no volume sistólico ventricular direito e no fluxo pulmonar (O' DONNELL, Mc ELROY, 1962).

O tratamento destas crises se faz com manobras que aumentam a resistência vascular sistêmica, como a compressão da aorta abdominal (VAN ROEKENS & ZUCKERBERG, 1995), com o uso de oxigênio, com a quebra do ciclo hipoxêmico usando o sulfato de morfina e drogas com efeito inotrópico negativo direto no infundíbulo ou no sistema nervoso central como os β -bloqueadores. Em algumas situações, há necessidade de cirurgia paliativa de emergência.

A cirurgia paliativa está indicada em pacientes com baixa idade e peso que apresentam cianose importante e crises de hipóxia de repetição ou com anatomia inadequada para correção definitiva. Várias técnicas cirúrgicas podem ser utilizadas, como a cirurgia clássica de Blalock-Taussig (1945), Cirurgia de Potts(1946), cirurgia de

Glenn (1954), cirurgia de Waterston (1962), anastomose central de Davidson (1955) e cirurgia de Blalock-Taussig modificada (1976).

Outras opções de tratamento como o uso contínuo de β -bloqueadores e tratamento com catéter-balão também são preconizadas na literatura (HONEY, CHAMBERLAIN, HOWARD, 1964; MATSUAOKA et al., 1993).

3.2. CIRURGIAS PALIATIVAS

3.2.1. Cirurgia clássica de BLALOCK-TAUSSIG

Conexão direta entre artéria subclávia e o ramo da artéria pulmonar, idealizada pela Dra. Taussig em 1944 (BLALOCK & TAUSSIG, 1945), é utilizada até hoje para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar, diminuir a cianose, sem sobrecarga cardíaca importante. Produz uma palição adequada, provavelmente porque o diâmetro da artéria subclávia parece ser de ideal tamanho para a anastomose. É realizada no lado oposto do arco aórtico e a artéria subclávia é dividida no seu primeiro ramo (LAKS & CASTANEDA, 1975).

Após a anastomose a saturação sistêmica arterial em repouso normalmente atinge 80 a 90 %, e durante o exercício em torno de 50% (JARMAKANI, NAKAZAWA, ISABEL-JONES, 1976).

O benefício principal é o aumento difuso no tamanho das artérias pulmonares direita e esquerda (GALE et al., 1979; KIRKLIN, BARGERON, PACIFICO, 1977) e em alguns casos, também do anel e tronco pulmonar, com melhora na condição clínica e anatômica no momento da correção definitiva. É raro o desenvolvimento de doença vascular pulmonar antes de 7 anos de pós-operatório (HOFSCHIRE et al., 1977).

Estudo de GALE et al. (1979) demonstrou pacientes com anel pulmonar pequeno, que pelo aumento da pressão no seio de Valsalva e na artéria pulmonar acima da valva, desenvolviam aumento no anel, diminuindo a necessidade do uso de remendo transanular na correção definitiva. Outro estudo demonstrou que os ramos pulmonares cresciam mais que o paciente num todo, e o risco de segunda cirurgia era baixo (KIRKLIN & KARP, 1970). A exceção seriam os casos realizados abaixo de 2 anos, onde a incidência de uma segunda cirurgia precoce seria alta (73%), com maior mortalidade e pior resultado (TAUSSIG et al., 1962).

Em neonatos e crianças pequenas, leve grau de tensão causada pela artéria subclávia curta, ou hipoplasia da artéria pulmonar, pode facilmente evoluir com distorção da artéria pulmonar e oclusão da anastomose sistêmico-pulmonar (TAUSSIG et al., 1962).

A anastomose pode tornar-se estenótica, sendo possível sua dilatação com balão, prolongando o período de tempo da palição, em pacientes com cardiopatia complexa, ou pode tornar-se muito grande, evoluindo com quadro de insuficiência cardíaca congestiva e eventualmente doença vascular pulmonar (MARKS, MEHTA, MARANGI, 1991)

Em poucos casos pode-se observar alterações no tamanho do ventrículo esquerdo, com aumento e hipertrofia desta cavidade (OZKUTLU et al., 1995). Há relato de má evolução por anastomose inadvertida na veia pulmonar (ROBIDA, 1994). Outras alterações podem estar presentes como alteração na perfusão do parênquima pulmonar, redução no crescimento do membro superior ipsilateral à anastomose, braço menor e mais curto (HARRIS, SEGEL, BISHOP, 1964), diminuição de força muscular (ZAHKA et al., 1988), alta frequência de lesão do nervo frênico (MICKELL et al.,

1978), gangrena na extremidade superior, quando o fluxo diminui além do usual (GEISS et al., 1980), morte súbita e abscesso cerebral (KIRKLIN et al., 1983).

Apresenta mortalidade hospitalar próxima de zero (KIRKLIN et al., 1983), podendo aumentar nos casos de atresia pulmonar (12%), e é maior que 50% em pacientes menores de 4 semanas de idade (DAICOFF et al., 1974). Nos estudos da Dra.H. TAUSSIG (1962), as maiores causas de mortalidade foram a segunda cirurgia, endocardite infecciosa subaguda e abscesso cerebral, sendo de 2%, entre 2 e 12 anos de pós-operatório.

O prognóstico é bom, ao longo dos anos. Na opinião de AL JUBAIR et al., (1998), o principal determinante da mortalidade tardia é a severidade da condição do paciente no pré - operatório.

3.2.2.Cirurgia de WATERSTON e cirurgia de POTTS

Conexão direta da aorta ascendente no ramo direito da artéria pulmonar-cirurgia de Waterston (WATERSTON, 1962), e conexão da aorta descendente no ramo da artéria pulmonar-cirurgia de Potts (POTTS, SMITH, GIBSON, 1946), são cirurgias hoje abandonadas pelos problemas iatrogênicos desenvolvidos na artéria pulmonar, que variam de 16% a 64% (WATERSTON, STARK, ASHCRAFT, 1972; GAY & EBERT, 1973; DAILY et al., 1978; ARCINIEGAS et al., 1980).

A cirurgia de Waterston é efetiva em aumentar a saturação de oxigênio arterial, contudo observou-se muitas dificuldades com seu uso (IDRISS et al., 1976; RAO & ELLISON, 1978). Existe diferença de fluxo entre os dois ramos, distorções, inicialmente pelo pouco fluxo sanguíneo no pós-operatório imediato e posteriormente por desproporção no crescimento dos dois vasos da base, insuficiência cardíaca e alta

mortalidade por hipertensão pulmonar (WATERSTON, STARK, ASHCRAFT, 1972; GAY & EBERT, 1973; DAILY et al., 1978; ARCINIEGAS et al., 1980).

A cirurgia de Potts, tecnicamente mais difícil, é seguida de correção definitiva laboriosa, por apresentar a conexão na região posterior da artéria pulmonar. Como complicação pode gerar hipertensão pulmonar precoce, distorção da artéria pulmonar, tendência de crescimento da anastomose com a idade, desenvolvimento de insuficiência cardíaca congestiva, disfunção do ventrículo esquerdo e doença vascular pulmonar (TAY et al., 1974; VON BERNUTH et al., 1971).

Apresentam mortalidade hospitalar maior que a cirurgia clássica de Blalock-Taussig (ARCINIEGAS et al., 1982), sendo os principais fatores de risco para o óbito precoce, as alterações da artéria pulmonar e a baixa idade (KRONGRAD et al., 1972).

3.2.3.Cirurgia de Anastomose Central de DAVIDSON

Envolve a conexão entre a aorta ascendente e o tronco da artéria pulmonar (tronco ou ramos), utilizando material prostético.

Descrita por Davidson em 1955, para o tratamento de pacientes cianóticos com tetralogia de Fallot e estenose pulmonar, pode também ser utilizada em outras doenças onde anastomoses são necessárias para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar (DAVIDSON, 1955). Requer abertura do pericárdio e geralmente necessita esternotomia mediana, o que dificulta a posterior correção definitiva. Normalmente o pós-operatório é simples, com exceção dos neonatos, que requerem cuidados maiores (FERENCZ, 1960).

Como complicação pode-se ter edema pulmonar hemorrágico por aumento súbito do fluxo sanguíneo pulmonar, devido ao tamanho do tubo prostético (FERENCZ, 1960). A atual mortalidade é próxima de 26% (WATSON, 1998).

3.2.4. Cirurgia de GLENN

A cirurgia de Glenn é a conexão da veia cava superior no ramo direito distal da artéria pulmonar, com separação da artéria pulmonar direita (GLENN, 1958). É utilizada em cardiopatias complexas, associadas com ventrículo funcionalmente único ou “straddling” da valva atrioventricular, que não permitem a reconstrução biventricular. A separação da circulação sistêmica e pulmonar só pode ser realizada conectando o sistema venoso sistêmico direto no sistema arterial pulmonar (GLENN, 1958; GLENN et al., 1965).

A perda da confluência entre os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar, pode causar distorções na veia cava superior e/ou na artéria pulmonar, trombose e diferença de fluxo entre os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar.(GLENN et al., 1965).

Outras possíveis complicações são oclusão da anastomose, ocasionando a “Síndrome da Veia Cava Superior”, diminuição da perfusão no pulmão ipsilateral, desenvolvimento de colaterais, hemoconcentração, oclusão vascular periférica, competição com a circulação colateral aorto-pulmonar e formação de fistula arteriovenosa pulmonar no lobo superior, com queda da saturação arterial sistêmica, aumento da cianose e policitemia (McFAUL et al., 1977).

Algumas destas complicações podem ser evitadas com o Glenn bidirecional, com menor frequência de distorções da artéria pulmonar e fistulas (CHANG, HANLEY, WERNOVSKY, 1993).

O Glenn bidirecional (AZZOLINA, EUFRATE, PENSA, 1972), é uma anastomose mais fisiológica, evita aumento do volume do ventrículo esquerdo,

desviando 1/3 do sangue venoso sistêmico total diretamente para a artéria pulmonar de baixa pressão. Utilizada como palição a longo prazo ou como estágio intermediário antes da completa separação da circulação sistêmica e pulmonar (Cirurgia de FONTAN, 1971), reduz a mortalidade e protege o ventrículo único da hipervolemia. Pode ser realizada com pouca idade, sendo insatisfatória abaixo de 6 meses, devido ao calibre das artérias pulmonares e à pressão elevada no sistema arterial pulmonar (AZZOLINA, EUFRATE, PENSA, 1972; ABRAMS, 1977; HOPKINS et al., 1985; MAZZERA et al., 1989; LAMBERTI et al., 1990).

A mortalidade precoce nesta cirurgia está em torno de 8,8% e a hospitalização tem duração média de 50 dias (RADTKE, 1998).

3.2.5. Cirurgia de BLALOCK-TAUSSIG Modificada

A anastomose sistêmico-pulmonar ou cirurgia de Blalock-Taussig modificada é uma conexão entre a artéria subclávia e o ramo da artéria pulmonar, utilizando material protético. É feita através de toracotomia lateral direita ou esquerda, normalmente esquerda, com abertura da pleura mediastinal acima da artéria subclávia; esta não é mobilizada e nela se anastomosa um tubo de Gore-tex, conectando também ao ramo pulmonar, com sutura contínua. Mantém-se o pulmão parcialmente insuflado para deixar o ramo pulmonar na posição usual evitando distorções (GAZZANIGA et al., 1976).

Esta cirurgia com interposição de conduto de *Teflon* ou *Dacron*, foi introduzida por KLINNER (1961) e modificada com o uso de Gore-tex por GAZZANIGA et al., (1976). DE LEVAL et al., 1981, modificou a técnica para evitar o hiperfluxo pulmonar.

Apresenta resultados benéficos no fluxo pulmonar, reduz a cianose e a policitemia, aumento da capacidade funcional - classe funcional I ou II da NYHA no pós-operatório - e propicia bom desenvolvimento da artéria pulmonar. O conduto mostra-se pérvio em dois anos em aproximadamente 85% dos casos (65 a 100%), sendo melhores os de 5 a 6 mm (KAY et al., 1983; WOOLF et al., 1984). Estudo realizado por ULLOM et al. (1987), mostrou que a cirurgia de Blalock-Taussig modificada apresenta vantagens sobre a técnica clássica. É tecnicamente mais fácil, com maior índice de crescimento da artéria pulmonar, com menor distorção, menor risco de paralisia do nervo frênico, menos obstrução da anastomose e melhor resultado imediato, sendo portanto, uma boa opção para as crianças que necessitam de um procedimento paliativo (MALUF et al., 1991). Estudos angiográficos, segundo McKAY et al. (1980), confirmam a impressão clínica de maior permeabilidade nas anastomoses sistêmico-pulmonar com Gore-tex, entre 1 a 3 anos de pós-operatório, comparados com a cirurgia clássica de Blalock-Taussig.

Como complicação pode apresentar aumento no fluxo da artéria pulmonar com persistência de diminuição da circulação na periferia do parênquima pulmonar, relacionando principalmente com o baixo peso na cirurgia (GLADMAN et al., 1997).

Apresenta mortalidade hospitalar próxima de zero (KIRKLIN et al., 1983) e fechamento precoce raro (ULLOM et al., 1987).

3.3. Valvoplastia com Catéter-Balão

A dilatação da valva pulmonar por valvoplastia percutânea com catéter-balão foi descrita para o alívio da sintomatologia dos pacientes cianóticos com hipofluxo pulmonar por BOUCEK et al. (1988) e QUERSHI et al. (1989). Pode ser utilizado

como método alternativo, na tentativa de prorrogar a correção definitiva, com baixo risco de morbidade e mortalidade. Aumenta a oxigenação, favorece o crescimento das artérias pulmonares e da via de saída do ventrículo direito, sem a necessidade de anastomose sistêmico-pulmonar imediata (MATSUAKA et al., 1993).

Tem como complicações imediatas, principalmente nos neonatos, tamponamento, aneurisma, trombose da veia cava e lesões na valva pulmonar (PIEDCHAUD et al., 1994). Pode apresentar crescimento insuficiente do anel, necessitando de remendo transanular na época da correção cirúrgica definitiva.

3.4. Bloqueadores Beta-Adrenérgicos

A síntese do dicloroisoproterenol em 1957, seguida do pronetalol em 1962 e do propranolol em 1964, foi de grande importância no tratamento de pacientes com diversas doenças cardiovasculares, como bloqueadores não seletivos dos receptores beta adrenérgicos (AHLQUIST, 1984). Apresenta uma diversidade de atuações, como o tratamento da hipertensão arterial, ação anestésica local por redução do potencial de ação, diminuição na frequência cardíaca e contratilidade miocárdica (ROBIN et al., 1967), sendo também utilizada em cardiopatias congênitas cianóticas. Nas crises de hipóxia há um relaxamento do infundíbulo do ventrículo direito melhorando a sintomatologia em até 80% dos casos (HONEY, CHAMBERLAIN, HOWARD, 1964; GARSON, GILLETTE, Mc NAMARA, 1981). Há maior efetividade quando usado nas crianças acima de 1 ano de idade e o insucesso é maior nos pacientes menores de 6 meses. Não é, todavia, uma boa opção de tratamento paliativo, por aumentar o risco cirúrgico no momento da correção definitiva (GARSON, GILLETTE, Mc NAMARA, 1981).

Entre todos os procedimentos paliativos para o tratamento de hipoxemia, a anastomose sistêmica-pulmonar é o tratamento de escolha, por minimizar a sintomatologia e melhorar as condições clínicas de pacientes, com menor morbidade e mortalidade (GUYTON et al., 1983).

A cirurgia clássica de Blalock-Taussig foi o procedimento mais comum em muitos centros em passado recente (CHOPRA et al., 1976; LAKS et al., 1978; MARBARGER et al., 1978).

CASUÍSTICA E MÉTODOS

4. CASUÍSTICA E MÉTODOS

Este estudo foi realizado no Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Infantil Pequeno Príncipe da Associação de Proteção à Infância Dr. Raul Carneiro, na cidade de Curitiba, Estado do Paraná, com apoio do Curso de Mestrado em Cardiologia da Universidade Federal do Paraná.

4.1. DELINEAMENTO

Alterações morfológicas e funcionais relacionadas com o prognóstico da doença, têm sido descritas na evolução pós-operatória tardia de cardiopatias congênitas com hipofluxo pulmonar. Na tetralogia de Fallot, a disfunção do ventrículo direito está relacionada à insuficiência pulmonar residual assim como à ampliação, muitas vezes necessária, da via de saída do ventrículo direito. A morte súbita que ocorre no pós-operatório tardio parece estar associada à persistência de hipertensão na cavidade ventricular direita e à disfunção do ventrículo direito. Na atresia tricúspide ou cardiopatias univentriculares, a síndrome de baixo débito, a insuficiência cardíaca direita e a enteropatia perdedora de proteína, relacionam-se com a presença de pressão aumentada no sistema de retorno venoso sistêmico.

Ao analisar estas complicações na literatura, vários destes eventos ocorrem concomitantemente com alterações estruturais da árvore pulmonar. Por isso, foi elaborado este trabalho de caso controle, analisando retrospectivamente parâmetros possivelmente relacionados com o desenvolvimento de alterações da árvore pulmonar no pós-operatório de cirurgia clássica de Blalock-Taussig.

4.2. POPULAÇÃO

A população em estudo constituiu-se de crianças atendidas no Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Esta entidade faz assistência em pediatria geral e funciona como hospital de atendimento terciário principalmente para as regiões sul e sudoeste do Estado do Paraná e norte e oeste do Estado de Santa Catarina.

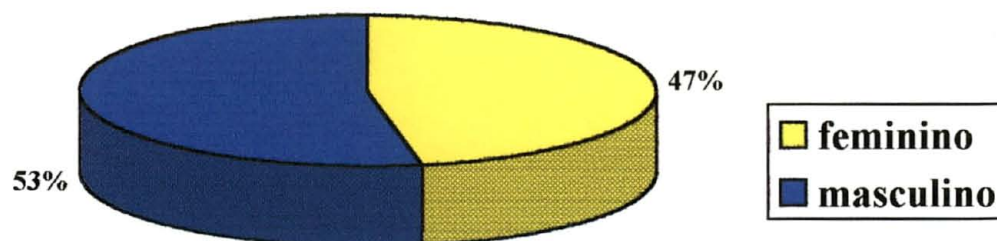
4.3. AMOSTRA

A amostra foi inicialmente composta de 102 pacientes, submetidos ao cateterismo cardíaco pós-cirurgia clássica de Blalock-Taussig. Foram excluídos da análise 19 casos com cateterismos realizados em outros Serviços, onde não foi possível a localização de alguns dos exames, e os 83 pacientes remanescentes compuseram a mostra do estudo.

Quarenta e três pacientes haviam sido submetidos a cateterismo pré-cirurgia e 40 receberam a indicação cirúrgica somente com estudo ecocardiográfico.

Quarenta e quatro pacientes eram do sexo masculino e trinta e nove do sexo feminino (Figura 1). A idade mediana no cateterismo foi de 41,00 meses (5 meses a 6,2 anos).

Figura 1 - Distribuição dos pacientes segundo o sexo



4.3.1. Critérios de inclusão

- Foram incluídos todos os pacientes submetidos a cateterismo cardíaco pós-cirurgia clássica de Blalock-Taussig, no período de 01 de dezembro de 1979 a 31 de dezembro de 1996;
- Não houve seleção quanto ao diagnóstico anatômico e a indicação do cateterismo;
- Foram selecionados os pacientes que apresentavam confluência dos ramos pulmonares, visualizada através de cateterismo prévio e/ou ecocardiograma, independentemente da patologia e/ou diâmetro dos ramos.

4.3.2. Critérios de exclusão

Foram excluídos:

- Os pacientes com outros tipos de cirurgia paliativa modificada para cardiopatias de hipofluxo pulmonar como: anastomose sistêmico-pulmonar modificado (Blalock-Taussig modificado), anastomose central, cirurgia de Waterston, cirurgia de Potts e valvotomia pulmonar isolada;
- Os pacientes cujos exames não puderam ser avaliados adequadamente e/ou não foram localizados;
- Os pacientes com ausência de confluência das artérias pulmonares;
- Os pacientes com fluxo pulmonar predominantemente através de vasos colaterais.

4.4. ASPECTOS ÉTICOS

Como o trabalho foi realizado retrospectivamente não houve necessidade da obtenção de consentimento familiar. Todos os cateterismos foram realizados com o consentimento familiar e como parte do estudo clínico de investigação pré-operatória da cirurgia corretiva total. Nenhum exame foi realizado com exclusividade para análise do trabalho.

4.5. TÉCNICAS

4.5.1. Técnica da cirurgia clássica de Blalock-Taussig

As operações eram realizadas com toracotomia pósterolateral direita ou esquerda, através do 4º espaço intercostal, com exposição da cavidade pleural. O pulmão era afastado no sentido lateral e o ramo da artéria pulmonar dissecado. A artéria subclávia também era dissecada, ligados seus ramos, e seccionada na altura do intercosto. A seguir era passada por baixo do nervo vago e realizava-se a anastomose término-lateral da artéria subclávia, próximo ao primeiro ramo, com o ramo da artéria pulmonar na sua posição superior, com sutura contínua de propilene 7-0 em toda a volta da anastomose. Ao final, procurava-se palpar o frêmito contínuo no ramo da artéria pulmonar. Realizava boa contenção da hemostasia, drenagem do tórax e fechamento por planos anatômicos.

4.5.2. Técnica do cateterismo pós-cirurgia clássica de Blalock-Taussig

Realizava-se punção da veia e da artéria femoral. Podia-se utilizar a via arterial ou a venosa para a análise da derivação sistêmico-pulmonar, sendo a arterial mais fácil e rápida, mas com maior risco de oclusão ou estenose da artéria femoral. Inicialmente, fazia-se um estudo pressórico das cavidades direita e esquerda e da aorta, seguido de cineangiografia direita e esquerda nos pacientes sem cateterismo prévio. Na sequência, aortografia para análise da origem e da patência da anastomose sistêmico-pulmonar. O cateter era introduzido com uma guia hidrofílica ou Standard 0,35 mm J, associada com

um cateter de furo central até o tronco e ramos pulmonares. Após a análise pressórica desta região, realizava-se uma injeção próxima à anastomose e dentro da artéria pulmonar para análise de todos os segmentos e possíveis alterações, como: fistulas, exclusão da ramo do lobo superior, acotovelamento e dilatação do ramo do lobo inferior.

Ao final era feita uma compressão local, para hemostasia.

4.6. ASPECTOS ESTUDADOS

4.6.1. Variáveis independentes

Foram analisadas a idade (idade) e o peso na cirurgia e no cateterismo (peso), o sexo, a condição clínica inicial para indicação cirúrgica (tipo) e o intervalo entre a cirurgia e o cateterismo cardíaco (intervalo). A condição clínica inicial para indicação cirúrgica, foi estabelecida como cirurgia eletiva e cirurgia de emergência.

Para análise como fatores de risco para o desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar, os pontos de corte para as variáveis contínuas foram: **idade na cirurgia** de 7,00 meses, **peso na cirurgia** de 5.000 g e **intervalo** de 30,00 meses. Estes números corresponderam aos valores da mediana.

4.6.2. Variáveis dependentes

Distorção da artéria pulmonar (“Kinking”) – pinçamento no ramo da artéria pulmonar no local da anastomose com a artéria subclávia, por retração da artéria subclávia. Foi graduada para estudo em ausente, leve e grave (Figura 2).

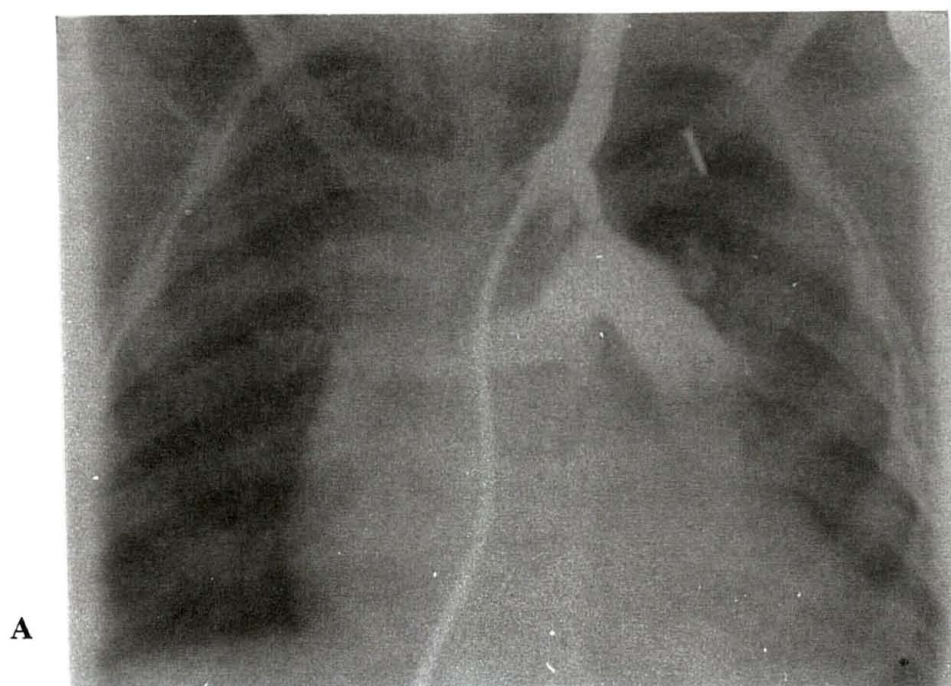
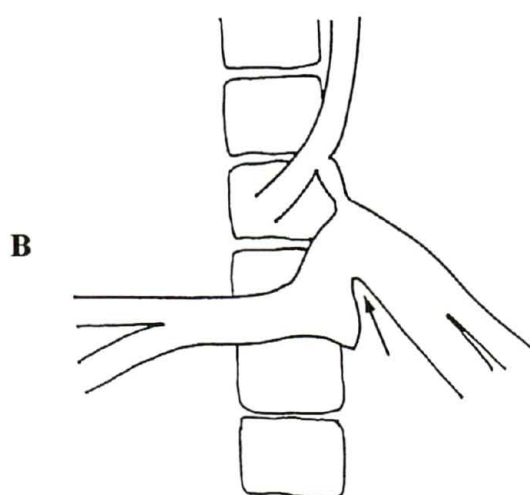


Figura 2 – A. imagem angiográfica de distorção da artéria pulmonar (“kinking”) B. imagem esquemática da distorção da artéria pulmonar



Estenose da anastomose da artéria subclávia com artéria pulmonar
(Estenose BT) – estreitamento na região da anastomose da artéria subclávia e superfície superior do ramo pulmonar. Foi graduada para estudo em ausente, leve e grave (Figura 3).

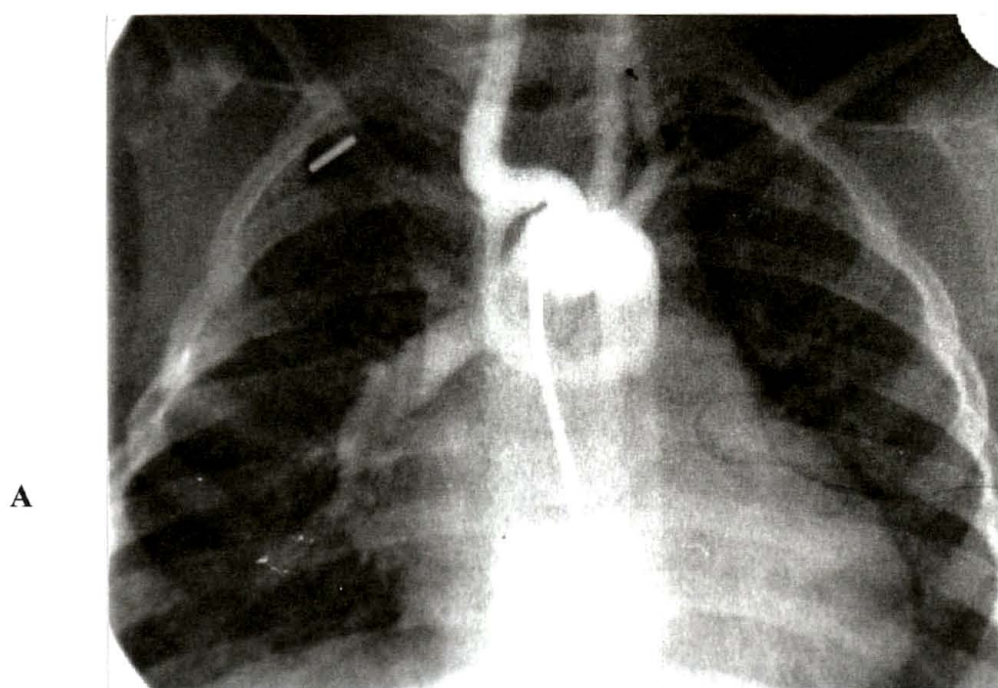
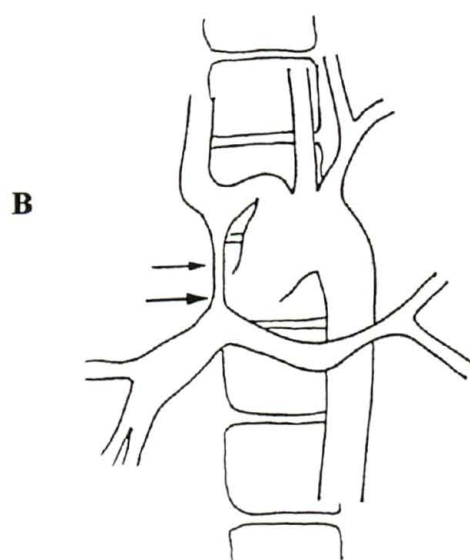


Figura 3 – A. imagem angiográfica de estenose da anastomose da artéria subclávia com artéria pulmonar
B. imagem esquemática da estenose da anastomose da artéria subclávia com artéria pulmonar



Dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar (Dilatação LI) – aumento do diâmetro do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar, ipsilateral à anastomose sistêmico-pulmonar. Foi graduada para estudo em ausente, leve e grave (Figura 4).

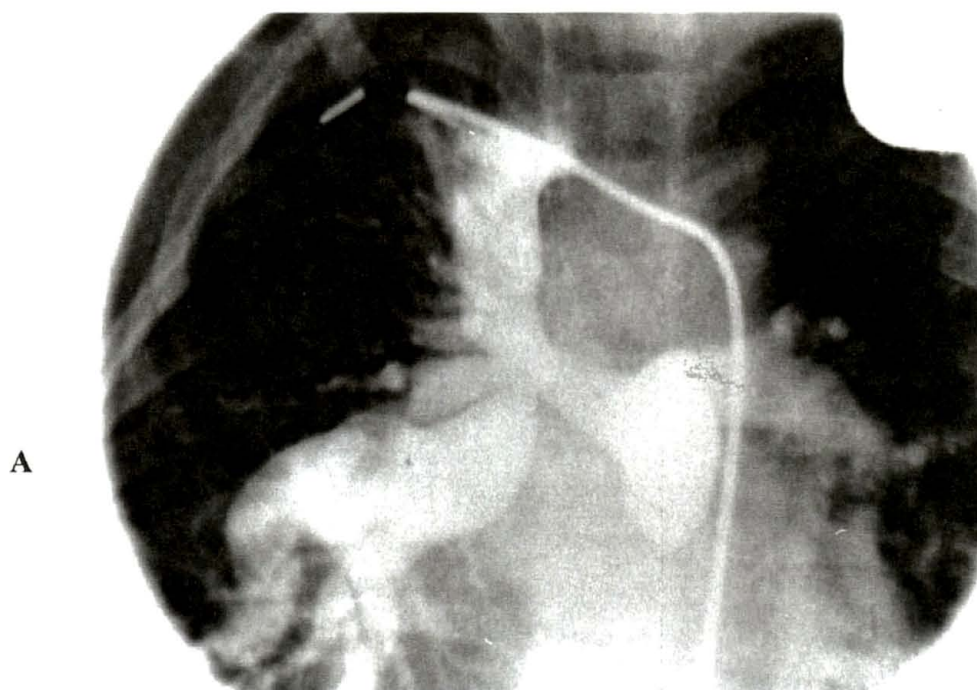
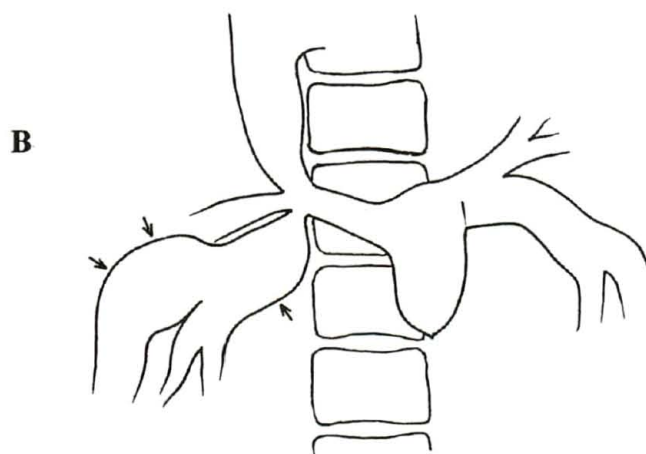


Figura 4 – A. imagem angiográfica de dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar
B. imagem esquemática da dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar



Exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar (Exclusão LS) – desaparecimento ou atenuação na imagem angiográfica do ramo do lobo superior da artéria pulmonar, ipsilateral à anastomose sistêmico-pulmonar. Foi graduada em ausente, leve e grave (Figura 5).

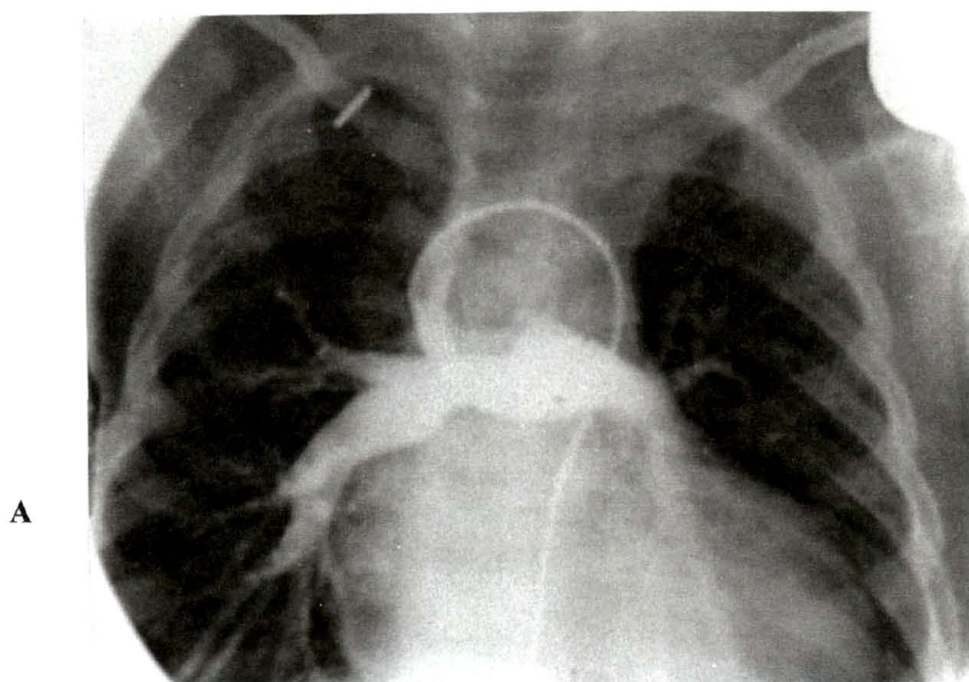
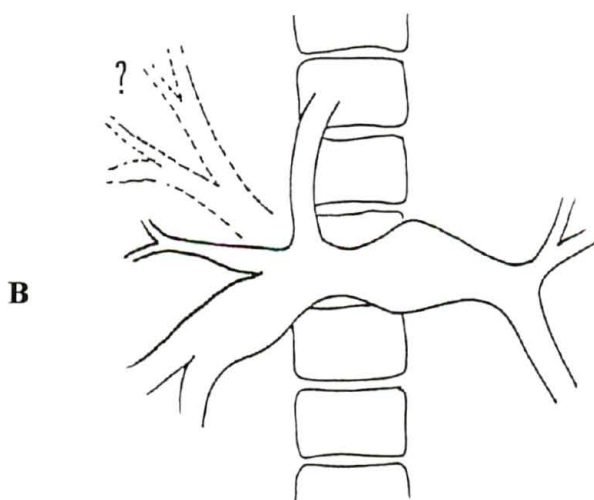


Figura 5 – A. imagem angiográfica de exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar
B. imagem esquemática da exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar



4.7. ANÁLISE ESTATÍSTICA

Utilizaram-se os seguintes testes para análise dos dados: O teste t de Student-Fisher para comparar médias de duas amostras, Qui-quadrado, para comparação de variáveis categóricas e o coeficiente de correlação para verificar a relação entre as variáveis. Os programas de computador utilizados foram: EPI INFO versão 6.02 e Microsoft Excel, versão 1997.

Estipulou-se o nível de significância de 5% (0,05) como α crítico e valores de p inferiores ou próximos foram referidos quando identificados.

RESULTADOS

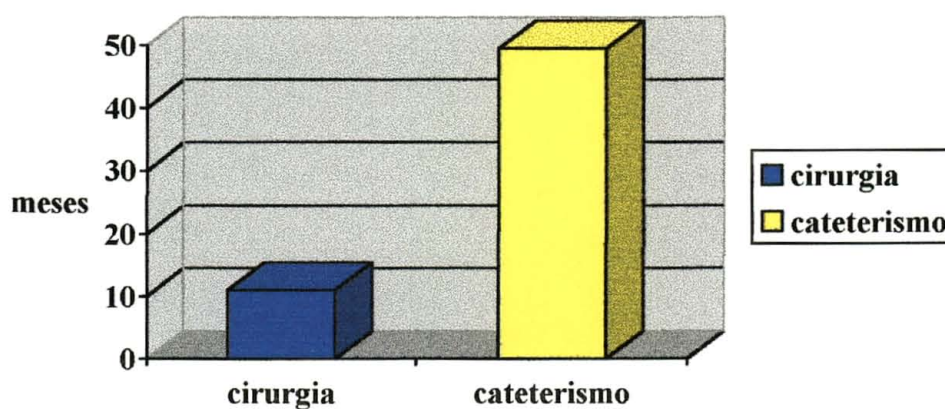
5. RESULTADOS

5.1. Idade na cirurgia, no cateterismo e o sexo

Os pacientes foram submetidos à cirurgia paliativa com idade média de $11,00 \pm 14,44$ meses, mediana de 7,00 meses, variando 4 dias a 3,7 anos. A idade média no cateterismo foi de $49,47 \pm 33,11$ meses, mediana de 41,00 meses, variando de 5,00 meses a 6,2 anos (Figura 6).

Quarenta e quatro (53,0%) pacientes eram do sexo masculino, e 39 (47,0%) do sexo feminino, com relação de M/F = 1,13:1 (Figura 6).

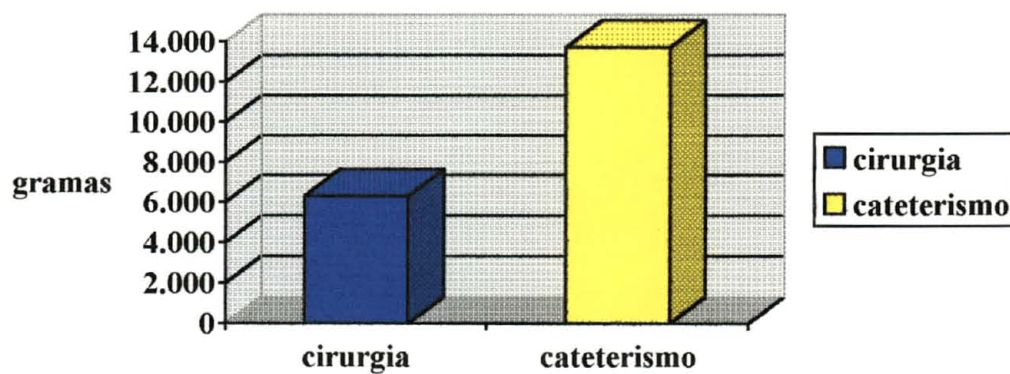
Figura 6 - Comparação da idade média na cirurgia e no cateterismo



5.2. Peso na cirurgia e no cateterismo

O peso médio na cirurgia foi de 6.307 ± 2.882 gramas, mediana de 5.800 gramas, limites de 2.420 e 17.000 gramas. No cateterismo o peso médio foi de 13.724 ± 5.636 gramas, mediana de 13.000 gramas, mínimo de 4.530 e máximo de 44.000 gramas (Figura 7).

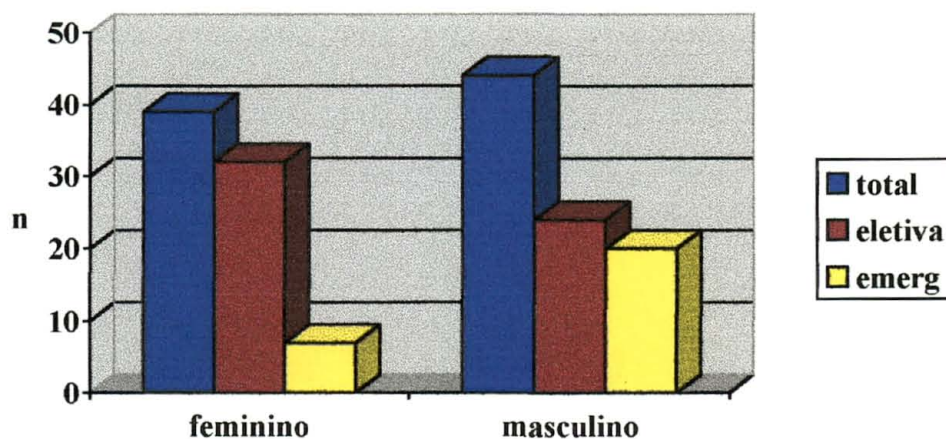
Figura 7 - Comparação do peso médio na cirurgia e no cateterismo



5.3. Condição clínica inicial para indicação cirúrgica

Vinte e sete (32,5%) foram submetidos à anastomose sistêmico-pulmonar em caráter de emergência e 56 (67,5%), eletivamente. Vinte e cinco pacientes operados de emergência e 13 eletivamente, fizeram somente estudo ecocardiográfico prévio à cirurgia. Não houve correlação entre a idade e a condição clínica inicial para indicação cirúrgica. A cirurgia de emergência foi mais freqüente em crianças com pesos menores, $R = -0,33$ (IC 95%: $-0,51 < R < -0,12$). A cirurgia eletiva foi mais freqüente nas crianças do sexo feminino 33 (58,9%) e a de emergência, no sexo masculino, 20 (74%), $p < 0,05$ (Figura 8).

Figura 8 - Distribuição da indicação cirúrgica segundo o sexo



5.4. Intervalo entre a cirurgia e o cateterismo

O intervalo médio foi de $34,00 \pm 22,00$ meses, mediana de 30,00, mínimo de 1,00 e máximo de 156,00 meses. Não houve correlação entre o intervalo, a idade e o peso na cirurgia.

5.5. Tipos de Cardiopatias Congênitas

Os tipos de cardiopatias congênitas estão relacionadas na tabela I. As cardiopatias mais prevalentes foram: tetralogia de Fallot, 41 (49,4%) e atresia tricúspide 15 (18%).

Tabela I – Dados descritivos das cardiopatias congênitas

CARDIOPATIAS	n	%
Tetralogia de Fallot	41	49,4
Atresia tricúspide	15	18,0
Atresia pulmonar com CIV	8	9,7
TGVB com CIV e EP	4	4,8
Ventrículo único com EP	3	3,6
Atresia tricúspide com TGVB e EP	2	2,4
DVSVD e EP	2	2,4
VU com AP e situs inversus	2	2,4
Cardiopatias complexas (outras)	6	7,3

CIV = comunicação interventricular; TGVB = transposição dos grandes vasos da base; EP = estenose pulmonar; DVSVD = dupla via de saída de ventrículo direito; VU = ventrículo único; AP = atresia pulmonar.

5.6. Alterações da árvore pulmonar

Somente seis casos não apresentavam alteração na árvore pulmonar. A idade média destes pacientes na cirurgia foi de $10,00 \pm 6,24$ meses, com mediana de 11,00 (2,00 a 19,00 meses), peso médio de 6.460 ± 2.180 gramas. Todos foram submetidos à cirurgia por indicação eletiva.

Alterações na árvore pulmonar estiveram presentes em 78 (93%) dos casos. A dilatação do ramo do lobo inferior, ipsilateral à anastomose, e a estenose na anastomose da artéria subclávia com artéria pulmonar, foram as lesões mais prevalentes, 92,8% e 80,7% respectivamente. A dilatação do ramo do lobo inferior e a exclusão do ramo do lobo superior, ipsilateral à anastomose, apresentaram proporcionalmente maior grau de severidade (Tabela - II).

Tabela II – Distribuição das lesões da árvore pulmonar e grau de comprometimento

Alterações	n(%)	Ausente	Leve	Grave
		n(%)	n(%)	n(%)
Dilatação LI	77 (92,8)	6 (7,4)	34 (40,8)	43 (51,8)
Estenose BT	67 (80,7)	16 (19,2)	35 (42,2)	32 (38,6)
Exclusão LS	53 (63,8)	30 (36,3)	13 (15,5)	40 (48,2)
Distorção AP	41 (49,3)	42 (50,6)	29 (34,9)	12 (14,5)

5.6.1. Dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar (Dilatação LI)

A dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar, ipsilateral à anastomose, esteve presente em 77 (92,8%) casos, sendo que a maioria, 43 (55,8%), apresentava grau importante de comprometimento (Tabela – II).

Esta alteração e o seu grau de comprometimento correlacionaram-se com o intervalo de tempo entre a cirurgia e o cateterismo, com $r = 0,22$ (95% CL $0,01 < R < 0,42$) e $r = 0,41$ (95% CL $0,21 < R < 0,57$), respectivamente (Tabela III). Observou-se também, correlações da dilatação LI com presença de estenose distal da anastomose, $r = 0,45$ (95% CL $0,26 < R < 0,61$), e exclusão do ramo do lobo superior, $r = 0,37$ (95% CL $0,17 < R < 0,54$).

O intervalo entre a cirurgia e o cateterismo maior que 30 meses, mostrou-se fator de risco significativo, com razão de chances (odds ratio) de 3,27 (95% CL $1,15 < OR < 9,46$). Outras variáveis não se mostraram importantes como fatores de risco (Tabela IV).

5.6.2. Estenose da anastomose da artéria subclávia com a artéria pulmonar (Estenose BT)

A estenose BT estava presente em 67 (80,7%) casos, sendo que a maioria, 35 (52,2%), apresentava grau leve de comprometimento (Tabela – II).

Houve uma correlação negativa entre a idade na cirurgia e a presença da estenose com $r = - 0,26$ (95% CL $- 0,45 < R < - 0,04$), assim como com o grau de comprometimento com $r = - 0,24$ (95% CL $- 0,44 < R < - 0,03$) (Tabela III).

Tabela III - Distribuição dos resultados das correlações entre as variáveis independentes e dependentes (achados angiográficos)

	Dilatação LI	Grau	Estenose BT	Grau	Exclusão LS	Grau	Distorção AP	Grau
Idade	0,03	0,08	-0,26*	-0,24*	-0,03	-0,09	-0,08	-0,01
Sexo	0,02	-0,00	-0,15	-0,25*	-0,06	-0,15	-0,08	-0,17
Ind.cir	0,19	0,25*	0,21	0,17	0,09	0,14	0,29*	-0,28*
Peso cir	0,01	0,03	-0,19	-0,21	-0,06	-0,07	-0,16	-0,16
Intervalo	0,22*	0,41*	0,11	0,10	0,15	0,23*	0,06	0,10

- * r (correlação) estatisticamente significante; ind.cir = indicação de cirurgia; peso cir = peso na época da cirurgia; intervalo = intervalo entre cirurgia e cateterismo; AP = artéria pulmonar; BT = Blalock-Taussig; LI = ramo do lobo inferior; LS = ramo do lobo superior.

Tabela IV - Distribuição dos valores de significância das razões de chances para o desenvolvimento de alterações da árvore pulmonar

	Dilatação LI	Grau	Estenose BT	Grau	Exclusão LS	Grau	Distorção AP	Grau
Idade (7 m)	0,927	0,849	0,068	0,175	0,483	0,838	0,006	0,073
Sexo	0,878	0,960	0,162	0,070	0,617	0,627	0,448	0,111
Ind.cir	0,079	0,066	0,058	0,166	0,393	0,378	0,008*	0,029*
Peso cir. (5.000g)	0,642	0,243	0,150	0,337	0,290	0,505	0,020*	0,247
Intervalo (30 m)	0,086	0,022*	0,544	0,824	0,321	0,473	0,584	0,488

-* p estatisticamente significante ind.cir = indicação de cirurgia; peso cir = peso na época da cirurgia; intervalo = intervalo entre cirurgia e cateterismo; AP = artéria pulmonar; BT = Blalock-Taussig; LI = ramo do lobo inferior; LS = ramo do lobo superior.

Nenhuma das variáveis analisadas mostrou-se como fator de risco para o desenvolvimento da estenose na anastomose da artéria subclávia com a artéria pulmonar (Tabela IV).

5.6.3. Exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar (exclusão LS)

Cinquenta e três pacientes (63,8%) apresentaram comprometimento no ramo do lobo superior da artéria pulmonar, sendo que a maioria dos casos, 40 (75,5%), mostrava completa exclusão desta artéria (Tabela II).

O intervalo entre a cirurgia e o cateterismo mostrou-se correlacionado com o grau da exclusão, $r = 0,23$ (95% CL $0,01 < R < 0,42$) (Tabela III).

As variáveis analisadas não se mostraram como fatores de risco para o desenvolvimento desta alteração (Tabela IV).

5.6.4. Distorção da artéria pulmonar (“Kinking”)

A distorção da artéria pulmonar esteve presente em 41 (49,3%) casos, sendo a maioria de grau leve, 29 (70,7 %) (Tabela II).

Esta distorção e o seu grau de comprometimento mostraram-se correlacionados com indicação cirúrgica de emergência, $r = 0,29$ (95% CL $0,08 < R < 0,48$) e $r = 0,28$ (95% CL $0,06 < R < 0,46$) (Tabela III).

O peso na cirurgia menor ou igual a 5.000 g e a cirurgia de emergência, foram fatores de risco para o desenvolvimento da distorção da artéria pulmonar, com razão de chances de 0,35 (95% CL $0,13 < R < 0,94$) e 3,67 (95% CL $1,24 < OR < 11,12$). No

entanto, para o grau de comprometimento somente a cirurgia de emergência mostrou-se como risco, com razão de chance de 3,45 (95%CL 1,06 < R < 11,51) (Tabela IV).

DISCUSSÃO

6. DISCUSSÃO

A cirurgia clássica de Blalock-Taussig, foi o procedimento de escolha para cardiopatias congênitas de hipofluxo pulmonar durante muitos anos. Era indicada para aumentar o fluxo efetivo pulmonar, em pacientes sem condições de correção definitiva, sem causar hipertensão pulmonar (STEWART, ALEXSON, MANNING, 1988), o que acontece com outros tipos de anastomose como as cirurgias de Potts, Waterston e Davidson.

No Hospital Infantil Pequeno Príncipe (HIPP), além da indicação clássica acima descrita e de outras já relatadas anteriormente, utiliza-se esta técnica nos pacientes em crise de hipóxia refratária ao tratamento clínico e após período prolongado de hipoxemia onde o risco de lesão cerebral na circulação extra-corpórea é significativo. Este quadro clínico pode ser desenvolvido em várias doenças congênitas do coração. Na amostra, houve predomínio da tetralogia de Fallot, atresia tricúspide e atresia pulmonar com comunicação interventricular.

O número de pacientes submetidos à cirurgia em caráter de emergência neste trabalho foi de 32,5%, predominando em crianças de baixo peso e no sexo masculino. Esta alta frequência de crianças com baixo peso, justifica-se pela gravidade das alterações hemodinâmicas decorrentes das cardiopatias congênitas complexas observadas na amostra. O retardo de crescimento intra - útero, que acontece nestas anomalias, pode ter contribuído com esta evolução ponderal.

A cirurgia clássica vem sendo pouco realizada nos últimos anos. Está sendo substituída pela cirurgia de Blalock-Taussig modificada (GAZZANIGA et al., 1976), que é a anastomose sistêmico-pulmonar com uso de material protético, com menor

morbidade e mortalidade e maior permeabilidade (LEÃO et al., 1985; WRIGHT, ALBRECHT, BEVERIDGE, 1986).

A cirurgia clássica de Blalock-Taussig foi o procedimento paliativo de escolha no HIPP, até o início dos anos noventa. Em 844 cirurgias no período de janeiro de 1995 a dezembro de 1997, foram realizadas sete cirurgias do tipo Blalock-Taussig modificada e somente uma com a técnica clássica.

Com a cirurgia clássica de Blalock-Taussig observa-se melhora do quadro de hipoxemia, desenvolvimento do anel da valva pulmonar e da árvore pulmonar (GALE et al., 1979). Pode ser realizada em qualquer faixa etária, porém acredita-se que o baixo peso é fator limitante para o seu bom funcionamento (TAUSSIG et al., 1962).

No nosso estudo, a perviabilidade esteve presente mesmo em crianças de baixa idade, como 4 dias de vida, e de baixo peso (limite inferior da amostra de 2.430 gramas). Com o tempo de seguimento médio de 34,00 meses, não se observou qualquer relação da perviabilidade com o peso e a idade. A baixa idade mostrou-se correlacionada com a presença e o grau de estenose, mas não representou fator de risco para o seu desenvolvimento.

Este procedimento é denominado de cirurgia paliativa, pois serve, na maioria das vezes, como intermediário da correção cirúrgica definitiva. O tempo entre esta cirurgia e a cirurgia definitiva é normalmente curto, sendo referido no trabalho de STEWART, ALEXSON, MANNING (1988), de 12,00 a 28,00 meses.

Neste trabalho, o intervalo médio foi de $34,00 \pm 22,00$ meses decorrente da dificuldade de controle ambulatorial, longa lista de espera, distância da cidade de origem e ausência de condições ideais, anatômica e funcional, para a correção definitiva.

Apesar da importância deste procedimento para melhorar a condição clínica dos pacientes, muitos trabalhos tem relatado complicações, como acotovelamento da artéria pulmonar, diminuição da complacência e capacidade residual funcional dos pulmões (GREESPAN et al., 1993), proliferação da camada íntima musculo-elástica com trombos em pequenas artérias pulmonares (YAMAKI, 1990), fistula arteriovenosa pulmonar (ROBIDA, 1994), oclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar (MOMMA et al., 1987) e obstrução justaductal do ramo esquerdo da artéria pulmonar (MOMMA et al., 1987). Não há referência na literatura quanto os fatores de risco para o desenvolvimento e frequência destas alterações.

Observou-se que mais de 93% dos casos desenvolveram alterações na árvore pulmonar: distorção da artéria pulmonar, estenose da anastomose da artéria subclávia com a artéria pulmonar, a dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar e a exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar. As mais frequentes foram dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar em 92,8% e estenose da anastomose da artéria subclávia com a artéria pulmonar em 80,7%.

Dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar

A dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar foi a lesão mais prevalente no estudo. Observada na angiografia como aumento no diâmetro deste vaso, ipsilateral à anastomose, tornando-o desproporcional em relação aos ramos dos outros segmentos pulmonares e o ramo pulmonar principal. Ao classificá-la neste estudo, como ausente, leve e grave, houve predomínio do grau grave.

Não se encontrou referência desta alteração na literatura pesquisada (Medline).

O mecanismo fisiopatológico possível é o turbilhonamento do fluxo preferencial da anastomose para este ramo pulmonar. A estenose da artéria subclávia com a artéria

pulmonar e a exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar contribuíram para o aparecimento desta alteração morfológica. Possivelmente a presença desta estenose propicia aumento no turbilhonamento sangüíneo e a exclusão, aumento no fluxo para este ramo pulmonar.

O intervalo entre a cirurgia e o cateterismo apresentou-se correlacionado com a dilatação e o grau de comprometimento. Associa-se à persistência do fluxo modificado neste ramo, por período prolongado. Estudos prospectivos com análise direcionada para esta alteração são necessários para esclarecer as hipóteses levantadas.

Estenose da anastomose entre a artéria subclávia com a artéria pulmonar

WRIGHT, et al.,(1986) observou estenose em 28% dos casos em dois anos de seguimento e AL JUBAIR et al.,(1998) mostrou uma prevalência de 14,7% em 546 casos de Blalock-Taussig realizados no período de 1983 a 1995.

A estenose da anastomose entre a artéria subclávia com a artéria pulmonar, esteve presente em 80,7% neste estudo, sendo na grande maioria de grau leve, sem alteração significativa no funcionamento da anastomose. Representou um estreitamento no local da sutura entre a artéria subclávia e a face superior do ramo pulmonar. Observou-se uma correlação entre a estenose e sua gravidade com a idade na época da cirurgia. O nível de comprometimento mais significativo foi encontrado em crianças que realizaram a cirurgia com baixa idade, provavelmente devido aos diâmetros menores da artéria subclávia e ramos pulmonares no momento cirúrgico.

Exclusão ou diminuição do ramo do lobo superior da artéria pulmonar

A exclusão ou diminuição do ramo do lobo superior da artéria pulmonar observado por MOMMA(1987), denota uma alteração no fluxo sanguíneo do ramo superior ipsilateral à anastomose. Presente em 63,8% dos casos, representando uma diminuição no fluxo sanguíneo para este ramo pulmonar, provavelmente por fluxo direcionado para o lobo inferior. Graduou-se como grave, quando na angiografia não se visualizava este ramo pulmonar e como leve, quando apresentava fluxo diminuído. Houve relações significativas do intervalo entre a cirurgia e o cateterismo maior que 30,00 meses e estenose importante da anastomose sistêmico-pulmonar com o grau de comprometimento.

Hipoteticamente, a estenose da anastomose sistêmico-pulmonar, direciona o fluxo sanguíneo para o ramo do lobo inferior, diminuindo-o do lobo superior. Com o tempo há progressão desta anomalia culminando com a completa exclusão do ramo.

Distorção da artéria pulmonar

A incidência da distorção da artéria pulmonar após cirurgia de anastomose sistêmico-pulmonar tipo Blalock-Taussig foi de 3,7%, sendo 0,7% na clássica, em estudo realizado no período de 1983 a 1995 (AL JUBAIR et al., 1998).

A distorção da artéria pulmonar esteve presente em 49,3% dos casos, sendo na maioria de grau leve. Representa um pinçamento no ramo pulmonar com alteração do fluxo, provavelmente ocasionado por sutura tensa e artéria subclávia curta. Este estudo demonstrou-se que a distorção da artéria pulmonar, apresentou correlação significativa

com o peso inferior a 5.000 gramas na data da cirurgia, com baixa idade e com a indicação cirúrgica de emergência.

Estas crianças apresentam-se com quadro clínico hemodinamicamente instável, necessitando de correção cirúrgica de emergência. Acredita-se que este distúrbio está relacionado com a gravidade dos pacientes no momento cirúrgico e a urgência em estabelecer fluxo pulmonar adequado em pacientes de baixo peso. Em consequência, há uma correção cirúrgica tecnicamente inadequada.

Este estudo demonstrou várias alterações na árvore pulmonar possíveis de ocorrer com a cirurgia clássica de Blalock-Taussig, que não invalida sua indicação, mas alerta para estas complicações, reservando-a para pacientes extremamente graves, por um período de tempo limitado.

Mc ELHINNEY et al., (1998) sugeriu que regurgitação pulmonar importante acompanhada de dilatação das câmaras direitas, são em decorrência de acotovelamento da artéria pulmonar provocado pelo remendo de ampliação transanular na correção de tetralogia de Fallot.

Poderiam as alterações observadas neste trabalho serem também uma das causas de disfunção do parênquima pulmonar, disfunção do ventrículo direito e insuficiência pulmonar, após a correção definitiva?

Atualmente não há dados para confirmar esta hipótese, mas podem motivar estudos prospectivos elucidativos.

CONCLUSÕES

7. CONCLUSÕES

A cirurgia clássica de Blalock-Taussig é importante causa de desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar nos pacientes com cardiopatia congênita de hipofluxo pulmonar.

7.1.A idade e o sexo não são fatores de risco para o desenvolvimento de alterações na árvore pulmonar. O baixo peso no momento da cirurgia é risco para o desenvolvimento de distorção da artéria pulmonar.

7.2.A realização da cirurgia em caráter de emergência é fator de risco para o desenvolvimento de distorção da artéria pulmonar e o seu grau de comprometimento.

7.3. O grau de dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar é relacionado com o tempo de evolução após a cirurgia, e foi a alteração de maior frequência.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABRAMS, L.D.- Side-to-side cavopulmonary anastomosis for the palliation of primitive ventricle (abstr). **BrHeart J**, **39**:926, 1977.

AHLQUIST, R.P.- Study of adrenotropic receptors. **Am J Physiol**, **53**:586, 1984.

AL JUBAIR, K.A.; AL FAGIH, M.R.; AL JARALLAH, A.S.; AL YOUSEF, S.; ALI KHAN, M.A.; ASHMEG, A.; AL FARAJI, Y.; SAWYER, W. - Results of 546 Blalock-Taussig shunts performed in 478 patients. **Cardiol Young**, **8**:486-90, 1998.

ARCINIEGAS, E.; FAROOKI, Z.Q.; HAKIMI, M.; GREEN, E.W.- Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **79**:876-83, 1980.

ARCINIEGAS, E.; FAROOKI, Z.Q.; HAKIMI, M.; PERRY, B.L.; GREEN, E.W.- Classic shunting operations for congenital cyanotic heart defects. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **84**:88-96, 1982.

ATIK, E. - Tetralogia de Fallot em Neonatos. Correção Cirúrgica ou Paliativa? **Arq Bras Cardiol**, **68**:393-5, 1997.

AZZOLINA, G.; EUFRATE, S.; PENSA, P.- Tricuspid atresia: Experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis. **Thorax**, **27**:111-15, 1972.

BLALOCK, A., TAUSSIG, H.B.- The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. **JAMA**, **128**:189-202, 1945.

BOUCEK, M.M.; WEBSTER, H.E.; ORSMOND, G.S.; RUTTENBERG, H.D.- Balloon pulmonary valvotomy: Palliation for cyanotic heart disease. **Am Heart J**, **115**:318-22, 1988.

BROCK, R.C. – Pulmonary valvulotomy for relief of congenital pulmonary stenosis. Report of 3 cases. **Br Med J**, **1**:1121, 1948.

CARLON, C.A.; MONDINI, P.G.; DE MARCHI, R. – Surgical treatment of some cardiovascular disease. **J In Coll Surg**, **16**:1, 1951.

CHANG, A.C.; HANLEY, F.L.; WERNOVSKY, G. - Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants: Postoperative course and early results. **Circulation**, **88**:149-58, 1993.

CHOPRA, P.S.; LEVY, J.M.; DOCUMOS, G.C.; BERKOTT, H.A.; LORING, L.L.; KHAN, D.R.- The Blalock-Taussig operation. The procedure of choice in the hypoxia infant with Tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, **22**:235-8, 1976.

CHOUDHARY, S.K.; BHAN, A.; SHARMA, R.; REDDY, S. C.; VENUGOPAL, P. – Severe hypoxic biventricular dysfunction in tetralogy of Fallot: is Blalock shunt the answer? **Int J Cardiol**, **61**:119-21, 1997.

DAICOFF, G.R.; ASLAMI, A.; VICTORIA, B.W.; SCHIEBLER, G.L.- Ascending aorto-pulmonary anastomosis for cyanotic congenital heart disease. **Ann Thorac Surg**, **18**:260-8, 1974.

DAILY, P.O.; STINSON, E. B.; GRIEPP, R.B.; SHUMWAY, N.E. - Tetralogy of Fallot. Choice of surgical procedure. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **75**:338-45, 1978.

DAVIDSON, J.S. – Anastomosis between the ascending aorta and the main pulmonary artery in the tetralogy of Fallot. **Thorax**, **10**:348, 1955.

DE LEVAL, M.R.; Mc KAY, R.; JONES, M.; STARK, J.; MACARTNEY, FJ.- Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **81**:112-9, 1981.

EMMANOULIDES, G. C.; RIEMENSCHNEIDER, T. A.; ALLEN, H.D.; GUTGESELL, H.P. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents – Including the Fetus and Young Adult. **In: Moss & Adams**. Baltimore. Copyright, 1995. p.1-1809.

FERENCZ, C. – The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot; changes following a systemic-pulmonary arterial anastomosis. **Bull Johns Hopkins Hosp**, 106:81-99, 1960.

FONO, R. & LITTMAN, I.- Die Kongenitalen Fehler des Herzens und der grossen Gefasse. Leipzig: **Jonhann Ambrosius Barth**, 196:38, 1957.

FRIEMAN, W.F. – Disease of the heart, pericardium, aorta, and pulmonary vascular bed. **In: Braunwald**, 1997. p.877-962.

GALE, A.W.; ARCINIEGAS, E.; GREEN, E.W.; BLAKSTONE, E.H.; KIRKLIN, J.W.- Growth of the pulmonary anulus and pulmonary artery after the Blalock-Taussig shunt. **J Thorac Cardiovasc Surg**, 77:459-65, 1979.

GARSON, A. Jr.; GILLETTE, P. C.; Mc NAMARA, D.G.- The preferred palliation for tetralogy of Fallot. **Am J Cardiol**, 47:1098, 1981.

GATZOULIS, M.A.; NORGARD, G.; REDINGTON, A. N. – Biventricular long axis function after repair of tetralogy of Fallot. – **Pediatr Cardiol**, 19:128-32, 1998.

GAY, W.A. Jr. & EBERT, P.A.- Aorto-to-right pulmonary artery anastomosis causing obstruction of the right pulmonary artery. **Ann Thorac Surg**, 16:402-10, 1973.

GAZZANIGA, A.B.; ELLIOT, M.P.; SPERLING, D.R.; DIETRICK, W.R.; EISENMAN, J.I.; Mc RAE, D.M.; BARTLETT, R.H.- Microporous expanded polytetrafluoroethylene arterial prosthesis for construction of aortopulmonary shunts. Experimental and clinical results. **Ann Thorac Surg**, **21**:322-7, 1976.

GEISS, D.; WILLIAMS, W.G.; LINDSAY, W.K.; ROWE, R.D.- Upper extremity gangrene: a complication of subclavian artery division. **Ann Thorac Surg**, **30**:487, 1980.

GLADMAN, G.; McCRINDLE, B.W.; WILLIAMS, W.G.; FREEDOM, R.M.; BENSON, L.N.- The modified Blalock-Taussig shunt: Clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **114**:25-30, 1997.

GLENN, W.W.L. & PATINO, J.F. – Circulatory by-pass of the right heart. Preliminary observations on the direct delivery of vena caval blood into the pulmonary arterial circulation. Azygous vein pulmonary artery shunt. **Yale J Biol Med**, **27**:147, 1954.

GLENN, W.W.L.- Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery – report of clinical application. **N Engl J Med**, **259**:117-20, 1958.

GLENN, W.W.L.; ORDWAY, N.K.; TALNER, N.S.; CALL, E.P. Jr. - Circulatory bypass of the right side of the heart. VI: Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery: Report of clinical application in thirty-eight cases. **Circulation**, **31**:172-89, 1965.

GREESPAN, J.S.; DAVIS, D.A.; RUSSO, P.A.; WOLFSON, M.R.; SHAFFER, T.H. - Operative creation of left to right cardiac shunts – Pulmonary functional sequelae. **Am Thoracic Surg**, **55**:927-32, 1993.

GUYTON, R.A.; OWENS, J.E.; WAUMENTT, J.D.; DOOLEY, K. J.; HATCHER, Jr., C.R.; WILLIAMS, W.H. - The Blalock Taussig shunt – low risk, effective palliation and pulmonary artery growth. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **85**:91-2, 1983.

HARRIS, A.M.; SEGEL, N.; BISHOP, J.M.- Blalock-Taussig anastomosis for tetralogy of Fallot. A ten-to-fifteen year follow-up. **Br Heart J**, **26**:266-73, 1964.

HASHIMOTO, K.; NAKAMURA, Y.; MATSUI, M.; KUROSAWA, H.; ARAI, T. – Alteration of pulmonary blood flow in tetralogy of Fallot: pre- and postoperative study with macroaggregates of ^{99m}Tc-labeled human serum albumin. **Jpn Circ J**, **56**:992-7, 1992.

HOF SCHIRE, P.J.; ROSENQUIST, G.C.; RUCKERMAN, R. N.; MOLLER, J.H.; EDWARDS, J.E.- Pulmonary vascular disease complicating the Blalock-Taussig anastomosis. **Circulation**, **56**:124, 1977.

HONEY, M.; CHAMBERLAIN, D.A.; HOWARD, J.- The effect of betasympathetic blockade on arterial oxygen saturation in Fallot's tetralogy. **Circulation**, **30**:501, 1964.

HOPKINS, R.A.; ARMSTRONG, B.E.; SERWER, G.A.. - Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt: A versatile complement to the Fontan principle.

J Thorac Cardiovasc Surg, **90**:391-8, 1985.

IDRISS, F.S.; CAVALHO, C.A.; NIKAI DOH, H. - Ascending aorta- right pulmonary artery shunt. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **71**:49, 1976.

JARMAKANI, J.M.; NAKAZAWA, M.; ISABEL-JONES, J. - Right ventricular function in children with tetralogy of Fallot before and after aortic to pulmonary shunt. **Circulation**, **53**:555-61, 1976.

KAY, P. H.; CAPUANI, A.; FRANKS, R.; LINCOLN, C. - Experience with the modified Blalock-Taussig operation using polytetrafluorethylene –Impra- grafts. **Br Heart J**, **49**:359-63, 1983.

KIRKLIN, J.W. & KARP, R.B.- Tetralogy of Fallot From a Surgical View point. **In: W. B. Saunders Company: Philadelphia**, 1970.

KIRKLIN, J.W.; BARGERON, L.M. Jr.; PACIFICO, A.D.- The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations. **Circulation**, **56**:612-7, 1977.

KIRKLIN, J.W.; BLACKSTONE, E.H.; KIRKLIN, J.K.; PACIFICO, A.D., ARAMENDI, J., BARGERON, L. M. Jr. - Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. **Ann Surg**, **198**:251-65, 1983.

KLINNER, W.- Klinische und experimentelle untersuchungen zur operativen korrektur der Falloschen tetralogie. **Aus der Chirurgischen Klinik der universitat Munchen**, 1961.

KOTHARI, S.S.- Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot – the missing link? **Int J Cardiol**, **37**:1-51, 1992.

KRONGRAD, E.; RITTER, D.G.; HAWES, A.; KINCAID, O.W.; Mc GOON, D.C.- Pulmonary atresia or severe stenosis and coronary artery-to-pulmonary artery fistula. **Circulation**, **46**:1005, 1972.

LAKS, H. & CASTANEDA, A.- Subclavian arterioplasty for the ipsilateral Blalock-Taussig shunt. **Ann Thorac Surg**, **19**:319-21, 1975.

LAKS, H.; FAGAN, L.; BARNER, H.B.; WILLMAN, V.L. - The Blalock-Taussig shunt in the Neonates. **Ann Thorac Surg**, **25**:220-4, 1978.

LAMBERTI, J. J.; SPICER, R.L.; WALDMAN, J.D.; GREHL, T.M.; THOMSON, D.; GEORGE, L.; KIRKPATRICK, S.E.; MATHEWSON, J.W.- The Bi-direcional cavopulmonary shunt. **J Thorac Cardiovasc Surg**, 100:22-30, 1990.

LEÃO, L.E.V.; ANDRADE, J.C.S.; SUCCI, J.E.; CUEVA, C.C.; RIBEIRO, E.E.; CARVALHO, A. C. C.; BUFFOLO, E. – Modified Blalock-Taussig shunt with an Umbilical Vein Graft. **Texas Heart Institute J**, 12:65-71, 1985.

LOURES, D.R.R. - Atitudes Cirúrgicas Paliativas nas Cardiopatias Congênitas. **In: MACRUZ, R. e SNITCOWSKY, R., Cardiologia Pediátrica**. São Paulo. Sarvier. 1983. p. 714-721.

Mc ELHINNEY, D.B.; REDDY, V.M.; HANLEY, F.L.; MOORE, P. - Left pulmonary artery kinking caused by outflow tract dilatation after transanular patch repair of tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, 65:1120-6, 1998.

MALUF, M.; ANDRADE, J.C.; CATANI, R.; CARVALHO, A.C.C.; LIMA, W.C.; ANDRADE, J.L.; LEÃO, L.E.; e BUFFOLO, E.- Derivação sistêmico pulmonar em cardiopatias congênitas com hipofluxo pulmonar: Análise crítica da técnica cirúrgica e resultados imediatos. **Arq Bras Cardiol**, 56:281-6, 1991.

MARBARGER, J.P.; SANDZA, J.G.; HARTMANN, A.F.; WELDON, C.S. - The Blalock-Taussig anastomosis. The preferred shunt in infants and newborns. **Circulation**, 58:73-7, 1978.

MARKS, L.A.; MEHTA, A. V.; and MARANGI, D - Percutaneous transluminal balloon angioplasty of estenotic standard Blalock-Taussig shunts: Effect on choice of initial palliation in cyanotic congenital heart disease. **JACC**, **18**:546-51, 1991.

MATSUAOKA, S.; USHIROGUCHI, Y.; KUBO, M.; TATARA, K.; KITAGAWA, T.; KATOH, I.; KURODA, Y. - Ballon pulmonary valvuloplasty for infants with severe tetralogy of Fallot. **Jpn Heart J**, **34**:643-51, 1993.

MAZZERA, E.; CORNO, A.; PICARDO, S.; DONATO, R.; MARINO, B.; COSTA, D.; MARCELLETTI, C. - Bidirecional cavopulmonary shunts: Clinical aplications as staged or definitive palliation. **Ann Thorac Surg**, **47**:415-20, 1989.

McFAUL, R.C.; TAJIK, A.J.; MAIR, D. D.; DANIELSON, G.K.; SEWARD, J.B.- Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis: Report of four cases. **Circulation**, **55**:212-6, 1977.

McKAY, R.; DE LEVAL, M.R.; REES, P.; TAYLOR, J.F.N.; MACARTNEY, F.J.; STARK, J. - Postoperative angiographic assessment of modified Blalock-Taussig shunts using expanded polytetrafluoroethylene (Gore-tex). **Ann Thoracic Surgery**, **30**(suppl 2):137-45, 1980.

MICKELL, O. H. K. S.; SIEWER, R. D. - Clinical implications of postoperative unilateral frenic nerve paralysis . **J Thorac Cardiovasc Surg**, **76**:297-304, 1978.

MOMMA, K.; TAKAO, A.; IMAI, Y.; KUROSAWA, H. – Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operations in patientes with pulmonary atresia. **Br Heart J**, **57**:534-42, 1987.

MORGAN, B. C.; GUNTHEROTH, W.G.; MULLINS, R. S. - Physiologic studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. **Circulation**, **31**:70-6, 1965.

O'DONNELL, T. V. & Mc ELROY, M.B. – The circulatory effects of squatting. **Ann Heart J**, **64**:347-56, 1962.

OZKUTLU, S.; SARACLAR, M.; OZTUNC, F.; BOZER, A.Y.; OZME, S. - Left ventricular size following shunt operation in tetralogy of Fallot. **Turk J Pediatr**, **37**: 1-5, 1995.

PIEDCHAUD, F.J.; DELOGU, A.B.; ISERIN, L.; AGGOUN, Y.; COHEN, L.; SIDI, D.; KACHANER, J. - Palliative treatment of tetralogy of Fallot by percutaneous dilatation of the right ventricular outflow tract, 40 cases. **Arch Mal Coeur Vaiss**, **86**: 573-9, 1994.

POTTS, W.J.; SMITH, S.; GIBSON, S.- Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. **JAMA**, **132**:627-31, 1946.

QUERSHI, S.A.; MARTIN, R.P.; DICKINSON, D.F.; HUNTER, S. - Balloon dilatation of stenosed Blalock-Taussig shunts **Br Heart J**, **61**:432-4, 1989.

RADTKE, W.A.K. - Glenn shunt, bidirectional Glenn shunt, and Hemi-Fontan Operation. In: **Moller, J.H. Perspectives in Pediatric Cardiology**, **6**:325-43, 1998.

RAO, P.S. & ELLISON, R.G. - The cause of kinking of the right pulmonary artery in the Waterston anastomosis: a growth phenomenon. **J Thorac Cardiovasc Surg**, **76**:126, 1978.

REDDY, V.M.; LIDDICOAT, J.R.; Mc ELHINNEY, D.B.; BROOK, M.M.; STANGER, P.; HANLEY, F.L. - Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. **Ann Thorac Surg**, **60**:592-6, 1995.

ROBIDA, A.- Doppler imaging of an inadvertent anastomosis of modified Blalock-Taussig shunt to the right upper pulmonary vein. **Int J Cardiol**, **47**:75-7, 1994.

ROBIN, E.; COWAN, C.; PURI, P.; GANGULY, S.; DE-BOUNE, E.; MARTINIC, M.; STOCK, T.; BING, R.J.A. - A comparative study of Nitroglycerine and propranolol. **Circulation**, **36**:175, 1967.

SELLORS, H. – Surgery of pulmonary stenosis. A case in which the pulmonary valve was successfully divided. **Lancet**, 1:988, 1948.

STARNES, V.A.; LUCIANI, G. B.; LATTE, D.A.; GRIFFIN, M.L. – Current surgical management of tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, 58:211-5, 1994.

STEWART, S.; ALEXSON, C.; MANNING, J. - Long-term palliation with the classic Blalock-Taussig shunt. **J Thorac Cardiovasc Surg**, 96:117-21, 1988.

TAUSSIG, H.B. In: _____. **Malformaciones Congenitas del Corazón**. Artecnic. Venezuela. 1947. p. 1-561.

TAUSSIG, H.B.; CRAWFORD, H.; PELARGONIO, S.; ZACHARIOUDAKIS, S. - Ten to Thirteen Year Follow-up on Patients after a Blalock-Taussig Operation. **Circulation**, 25:630-4, 1962.

TAY, D.J.; ENGLE, M.A.; EHLERS, K.H.; LEVIN, A.R. - Early results and late developments of the Waterston anastomosis. **Circulation**, 50:220-9, 1974.

ULLOM, R.L.; SADE, R.M.; CRAWFORD Jr., F.A.; ROSS, B.A.; SPINALE, F.- The Blalock-Taussig shunt in infants: Standard versus modified. **Ann Thorac Surg**, 44:539-43, 1987.

VAN ROEKENS, C.N. & ZUCKERBERG, A.L. - Emergency management of Hipercyanotic crises in tetralogy of Fallot. **Ann Emerg**, **25**:256-8, 1995.

VON BERNUTH, G.; RITTER, D.G.; FRYE, R.L.; WEIDMAN, W.H.; DAVIS, G.D.; Mc GOON, D.C. - Evaluation of patients with tetralogy of Fallot and Potts anastomosis. **Am J Cardiol**, **27**:259, 1971.

WATSON, D.G.; SMITH, J.C.; WARREN, E.T. - Congestive heart failure with tetralogy of Fallot relieved by an aortopulmonary shunt. **Pediatr Cardiol**, **18**:381-4, 1997.

WATSON, D.C. Jr.- Systemic-pulmonary artery shunts. **In: Moller, J.H. Perspectives in Pediatric Cardiology**, **6**:315-24, 1998.

WATERSTON, D.J.- Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. **Rozhl Chir**, **41**:181-3, 1962.

WATERSTON, D.J.; STARK, J.; ASHCRAFT, K. - Ascending aorta-to-right pulmonary artery shunts: Experience with 100 patient. **Surgery**, **72**:897-904, 1972.

WOOLF, P.K.; STEPHENSON, L.W.; MEIJBOOM, E. - A comparison of Blalock-Taussig, Waterston, and polytetrafluoroethylene shunts in children less than twoweeks of age. **Ann Thorac Surg**, **38**:26-30, 1984.

WRIGHT, J.; ALBRECHT, H.; BEVERIDGE, J. – Palliation in cyanotic congenital heart disease. **Med J Aust**, **144**:178-82, 1986.

YAMAKI, S. - Pulmonary vascular disease in shunted and nonshunted patients with tetralogy of Fallot. **J Exp Med**, **162**:109-19, 1990.

ZAHKA, K.G.; MANOLIO, T.A.; RYLIEL, M.J.F.; ABEL, D.L.; NEILL, C.A.; KIDD, L. - Handgrip strenght after the Blalock-Taussig shunt:14 to 34 year follow-up. **Clinic Cardiol**, **11**:627-9, 1988.

ZUBERBUHLER, J.R. – Tetralogy of Fallot. **In: Moss & Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult**, **2**: 998-1018, 1995.